

### Sesión simultánea de Póster

#### Sesión 1

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. Jesús de la Cruz Moreno (Jaén).

#### 1. DIAGNÓSTICO DE LA D-TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS EN ÉPOCA NEONATAL TARDÍA.

Hidalgo Calero, Ana Belén; Blanca Jover, Enrique; Contreras Chova, Francisco; Jerez Calero, Antonio; Cubero Millán, María Isabel; Cutillas Abellán, Natalia.

H.U. San Cecilio (Granada).

Email: bissefrois@hotmail.com

La D-transposición de las grandes arterias (D-TGA) con septo íntegro, es una cardiopatía congénita que se manifiesta clínicamente con cianosis en las primeras 24-48 h de vida.

Presentamos un caso de diagnóstico tardío (16 días de vida). Sin antecedentes personales y familiares de interés, en Atención Primaria se detecta soplo al 7º día de vida, lo que constituye su indicación de valoración cardiológica. En ese momento presenta toma y medro adecuados.

En Cardiología Infantil, es valorado con 16 días donde se constata cianosis central moderada y leve polipnea. Se ausculta soplo sistólico II/VI en BEI y segundo ruido único. El ECG complementa informando de sobrecarga de presión de ventrículo derecho. Ecocardiográficamente se constata D-TGA con septo íntegro, ductus arterioso y foramen oval permeable.

Tras diagnóstico se inicia perfusión de prostaglandinas para seguir manteniendo ductus abierto y se deriva a hospital de referencia para cirugía correctora anatómica (Jatene), realizada a los 21 días de vida y con evolución satisfactoria.

Conclusiones: El interés de este caso radica en dos puntos fundamentales:

- 1) La época de presentación muy tardía para ser diagnosticada.
- 2) La dificultad que supone la valoración de una cianosis, más o menos manifiesta, signo cardinal en esta patología y que puede pasar desapercibida

#### 2. HERNIA INGUINAL EN PREMA-TUROS Y SU MANEJO EN FUNCIÓN DE QUE SEA REDUCTIBLE O NO REDUCTIBLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Justicia Martínez, F; Domínguez González T Ortega Morales A.M; Jerez Calero A, Contreras Chova F; Miras Baldó MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. La hernia inguinal se define como la protusión del contenido abdominal a través del conducto inguinal. Se clasifican en función de su relación con el canal inguinal y es una patología relativamente frecuente en

pediatría (5%) y aún más en relación con la prematuridad (30%). Son más frecuentes en niños, unilaterales y fundamentalmente de predominio derecho. Frecuentemente se resuelven mediante reducción manual, no obstante no siempre es posible, pudiendo evolucionar a una hernia estrangulada con riesgo de necrosis.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino de 31 semanas, 2º gemelo con un peso al nacimiento de 1122 gramos.

Desde el punto de vista respiratorio a su nacimiento presentó Distrés respiratorio que precisó CPAP nasal durante 24 horas y Oxigenoterapia en Cámara de Hood durante 16 horas. Desde las 40 horas de vida sin Oxigenoterapia.

Desde el punto de vista digestivo inició alimentación enteral a las 48 horas de vida con buena tolerancia digestiva hasta los 17 días de vida, en que comenzó con distensión abdominal con dolor a la palpación y vómitos tras las tomas. A la exploración destaca la existencia de una tumoración a nivel inguinal izquierdo dolorosa, con movimientos peristálticos, imposible de reducir, compatible con hernia inguinal izquierda. Se realiza radiografía de abdomen en que destaca edema de asas, importante distensión de asas abdominales y aire a nivel escrotal compatible con hernia inguinal izquierda. La ecografía abdominal confirma los hallazgos clínicos y radiológicos, por lo que se traslada para intervención quirúrgica

Resumen. La hernia inguinal es una patología frecuente en prematuros, cuyo diagnóstico es clínico y que requiere intervención quirúrgica precoz por el riesgo de complicaciones e incluso de riesgo vital. Tras la intervención es importante la reevaluación del niño para detectar posibles recidivas, presencia de hernia contralateral así como posibles alteraciones testiculares.

#### 3. SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL Y HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Justicia Martínez F, Domínguez González T, Ortega Morales A.M, Contreras Chova F, Jerez Calero A, Miras Baldó MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. La hernia diafragmática congénita es un trastorno multifactorial caracterizado por el paso anormal de una o varias vísceras abdominales a la cavidad torácica a través de una abertura o dehiscencia congénita del diafragma. Se clasifica en distintos tipos en función de la localización anatómica del defecto del diafragma. El diagnóstico prenatal no siempre se realiza, en cuyo caso la clínica y el examen radiológico juegan un papel crucial.

Caso Clínico. Recién nacido sin antecedentes obstétricos de interés que inicia al nacimiento quejido audible sin fonendoscopia, tiraje sub e intercostal, aleteo nasal y discreta taquipnea (Silverman – Andersen de 4- 5 puntos). En la auscultación destaca hipoventilación de hemicampo izquierdo con tonos cardíacos desplazados hacia la derecha. La radiografía de tórax realizada evidencia gran masa de densidad de partes blandas en hemitórax izquierdo que desplaza mediastino y corazón

hacia la derecha, identificándose en su interior contenido aéreo sugerente de asas intestinales, hallazgos sugerentes de hernia diafragmática izquierda posterolateral (Bochdaleck). Tras estabilización hemodinámica y respiratoria se procede a su traslado para intervención quirúrgica. La intervención fue realizada con éxito.

Conclusiones. Es importante un diagnóstico lo más temprano posible de la hernia diafragmática congénita para un correcto manejo, estabilización neonatal y su traslado a un lugar de referencia para la reparación quirúrgica. Puede aparecer de forma aislada o asociada a otras anomalías. La mortalidad oscila entre un 50 y 80% y dependerá sobre todo de la hipoplasia pulmonar y de la hipertensión pulmonar asociada.

#### **4. ATRESIA INTESTINAL TIPO III B O SÍNDROME DE APPLE PEEL COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL DIAGNOSTICADA PRENATALMENTE**

Justicia Martínez, F; Ortega Morales A.M; Domínguez González T, Jerez Calero A, Contreras Chova F, Miras Baldó MJ.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. La atresia intestinal constituye un tercio de todas las obstrucciones intestinales en el RN. Las atresias intestinales se clasifican morfo-lógicamente en distintos tipos. Para su diagnóstico juegan un papel clave las técnicas de imagen pre y postnatales, así como la clínica.

Caso Clínico. RN mujer de 37 semanas de edad gestacional con diagnóstico prenatal de Obstrucción Intestinal por hallazgo ecográfico de asas intestinales dilatadas con polihidramnios en última ecografía prenatal. Se decide finalizar la gestación por ser atérmino y con peso adecuado. A su nacimiento se realiza tránsito baritado que muestra paso de bario a duodeno, yeyuno e ileon así como radiografías seriadas que ponen de manifiesto silencio radiológico colónico distal y en hipocondrio derecho con engrosamiento y dilatación de asas. En las primeras horas presenta vómitos aislados biliosos, distensión abdominal importante y no eliminación de meconio, poniéndose enema de gastrografin a las 22 horas de vida, con salida de escaso material mucoso de color blanquecino-verdoso. Se deriva a Cirugía pediátrica para valoración, evidenciándose Atresia intestinal tipo III B o Síndrome de Apple Peel que precisó resección con anastomosis yeyuno-yeyunal término-terminal. La evolución clínica ha sido favorable.

Conclusiones. Actualmente, el diagnóstico prenatal de las malformaciones intestinales mediante Ecografía es posible, lo que permite un manejo óptimo de la patología en el período neonatal inmediato. El tratamiento de elección es la resección del segmento atrésico con anastomosis término-terminal primaria y soporte postoperatorio con nutrición parenteral.

#### **5. PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA: UN PROBLEMA NO RESUELTO**

Justicia Martínez F; Rodríguez Quesada I; Lardón Fernández M.; Benítez Feliponi A, Hernández Cortés P; Robles Vizcaino C.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. La parálisis braquial obstétrica es la lesión mecánica del plexo braquial en el período neonatal asociada al parto. Aunque su incidencia ha disminuido en los últimos años por un mejor manejo obstétrico, cuando aparece compromete gravemente la función del miembro

superior produciendo parálisis sensitiva, motora y vegetativa, con gran repercusión para el paciente y sus familiares. Las lesiones del plexo braquial se dividen en 3 tipos en función de la localización de la lesión: parálisis del plexo superior o parálisis de Erb (raíces C5-C6 ± C7), parálisis del plexo inferior o parálisis de Déjerine-Klumpke (raíces C8-D1) y parálisis total (C5-D1). Su cuadro clínico depende de las raíces nerviosas que resulten lesionadas y de la extensión del traumatismo. Suele ser unilateral. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico.

Caso Clínico. RN de 40 semanas de edad gestacional. Parto de inicio y finalización espontáneas. En la extracción se produce distocia de hombros, resultando una fractura de clavícula derecha y una parálisis braquial obstétrica ipsilateral C5, C6 (Duchene-Erb). Al nacimiento destaca escasa movilidad de miembro superior derecho, con reflejo de MORO y de prensión palmar asimétricos, con rotación interna del miembro superior derecho completa desde cintura escapular. A los 2 meses la exploración neurológica de la mano es normal, destacando una parálisis del codo y hombro. A los 3 meses no había conseguido aún la flexión del codo, por lo que se considera cirugía nerviosa. A los 6 meses se deriva a hospital especializado (Hospital Virgen del Rocío de Sevilla), donde se realiza motorización de C5 con el espinal y técnica de Oberlin para motorizar el nervio musculocutáneo. Las cicatrices están perfectas. Empieza a realizar la flexión del codo, aunque el hombro está aun parético. Desde su detección al nacimiento se ha llevado a cabo un tratamiento multidisciplinario, jugando un papel clave la fisioterapia. Continúa con tratamiento fisioterapéutico, seguimiento por Neurología infantil y revisiones por traumatología, siendo la evolución hasta el momento muy favorable, con buena integración a nivel funcional del miembro afecto en relación al esquema corporal. No obstante habrá que continuar con su seguimiento a largo plazo, dada la posibilidad de secuelas (atrofia de la cintura escapular con cifoescoliosis secundaria).

Conclusiones. En los últimos años la incidencia de la parálisis braquial obstétrica ha descendido de forma importante. No obstante, en caso de producirse se trata de un problema con gran repercusión estética y funcional. Su manejo es multidisciplinario, jugando un papel crucial la fisioterapia. El tratamiento conservador constituye la primera etapa del tratamiento. No obstante, la cirugía debe considerarse si no hay evidencia de recuperación motora.

#### **6. LINFANGIOMATOSIS INTESTINAL: IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO TEMPRANO**

Justicia Martínez F; Valenzuela Molina O; Lardón Fernández M; Moreno García L, Lozano Arranz E, Narbona López E.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. La linfangiomatosis se caracteriza por la presencia de vasos linfáticos anómalos, difusos o multifocales, que se encuentran en el tejido subcutáneo o en órganos parenquimatosos. Se trata de una patología benigna y poco frecuente. La lesiones aparecen en el nacimiento o durante la infancia, pudiendo existir afectación de la piel suprayacente. En pediatría en menos del 5% de los casos aparece a nivel intraabdominal.

Caso clínico. Embarazo controlado de 40+ 4 semanas de edad gestacional, que cursa con serologías negativas, EGB negativo, TA y O'Sullivan normales. En la semana 29 de gestación se detecta en ecografía prenatal una tumoración pélvica en abdomen fetal que podría corresponder con linfangioma. Parto de inicio espontáneo

que finaliza en cesárea por macrosomía, RPM > 24 horas y cesárea previa. Nace mujer, apgar 9/10, reanimación tipo I, que ingresa al nacer para estudio de masa abdominal. A la exploración destaca distensión abdominal, aunque el abdomen es blando y depresible, con tumoración palpable en hemiabdomen derecho. Se realizan radiografía de abdomen, ecografía abdominal y RMN abdominal, que muestran hallazgos compatibles con linfangiomatosis intestinal. Se le deriva a HMI para valoración por Cirugía infantil. Actualmente en seguimiento por cirugía infantil.

**Conclusiones.** La linfangiomatosis es una patología benigna de los vasos linfáticos. En menos del 5% de los casos la localización es intraabdominal. No produce un cuadro clínico típico. A veces los síntomas se deben a la presencia de la masa quística abdominal que al crecer puede comprimir estructuras adyacentes y provocar obstrucción intestinal, desplazamiento de estructuras (riñones; uréteres...) y otras veces se debe a las complicaciones secundarias (torsión del quiste o ruptura del mismo con o sin infección secundaria y peritonitis). Gracias al diagnóstico prenatal por el avance al que estamos asistiendo en los últimos años en las técnicas de imagen realizadas durante la gestación (fundamentalmente en la Ecografía), en nuestro caso fue posible un diagnóstico temprano y la posibilidad de anticiparnos a posibles complicaciones.

### **7. DERRAME PERICÁRDICO NEONATAL ESPONTÁNEO EN LA SEPSIS. UNA SOSPECHA RADIOLÓGICA.**

Hidalgo Calero, Ana Belén; Blanca Jover, Enrique; Jerez Calero, Antonio; Contreras Chova, Francisco; Ruiz Ramos, María José; Cutillas Abellán, Natalia.  
Centro de Trabajo: H.U. San Cecilio (Granada)  
Email: bissefrois@hotmail.com

El derrame pericárdico neonatal espontáneo en ausencia de hydrops es una entidad sumamente infrecuente. Sus principales causas en esta época son alteraciones tiroideas (dishormogénesis, agenesia), hernia/eventración diafragmática, o tumorales (hemangiomas, teratomas).

Presentamos el caso de un prematuro de 32 semanas de edad gestacional de 1.951g (p75), que nace tras parto inducido por sospecha de corioamnionitis. En situación crítica desde el inicio, con Apgar 3/5/6 y reanimación tipo 4, presenta cuadro de shock séptico por *Streptococcus mitis*, de muy difícil control en los primeros días de vida. Tras mejoría clínica, sin soporte cardiocirculatorio, a los 8 días de vida se evidencia cardiomegalia radiológica en control rutinario. El estudio ecocardiográfico revela gran derrame, de hasta 10 mm en su máximo espesor, sin signos de taponamiento. No se evidencian alteraciones estructurales ni funcionales cardíacas. Se decide una actitud expectante, con monitorización estrecha y controles de imagen seriados. La evolución es favorable, resolviéndose poco a poco el derrame. En la última revisión realizada ambulatoriamente, al mes de vida, y con una buena evolución clínica, no se evidencia derrame en el estudio eco-cardiográfico.

**Conclusiones:** El interés de este caso radica en la rareza del caso y la buena evolución seguida con actitud expectante, como reflejan los escasos casos clínicos similares encontrados en la literatura médica disponible.

### **8. TORSIÓN TESTICULAR NEONATAL: UNA URGENCIA QUIRÚRGICA POCO FRECUENTE**

Justicia Martínez, F; Marin López L, Delgado Escudero LJ, Molina Carballo A, Augustin Morales MC, Muñoz Hoyos A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
eMail: santi\_justicia@hotmail.com

**Introducción.** La torsión testicular en el periodo neonatal es poco frecuente. Suele ser unilateral. Se clasifica como prenatal y postnatal. La torsión testicular adquirida en el período neonatal es una urgencia urológica que evoluciona rápidamente hacia el infarto testicular y posteriormente hacia la necrosis, según la severidad de la lesión y el tiempo transcurrido. De ahí la importancia de un diagnóstico lo más precoz posible. Para su diagnóstico es clave la exploración física. No obstante, la Ecografía Doppler Testicular permite un diagnóstico de certeza, que se confirmará mediante anatomía patológica.

**Caso Clínico.** RN varón nacido tras embarazo controlado de 41 semanas, que finalizó en cesárea por no progresión y LA teñido. A las 11 horas de vida se aprecia testículo izquierdo aumentado de tamaño e indurado con enrojecimiento de la zona. La ecografía Doppler testicular muestra ausencia de señal doppler color y pulsado en testículo izquierdo. Se realiza escrotomía exploradora que evidencia torsión funicular izquierda sin recuperar vitalidad tras la detorsión, realizándose orquiectomía y orquidopexia contralateral. La evolución ha sido favorable. Continúa con revisiones por urología infantil.

**Discusión.** La torsión testicular adquirida en el periodo neonatal es una urgencia quirúrgica. La cirugía permite confirmar el diagnóstico, y en algunos casos salvar el testículo afectado, cuando la torsión es de corta data. Pero lo que es de gran importancia al realizar la cirugía es la fijación del testículo contralateral por riesgo eventual de torsión, ya que con frecuencia se describe la misma falla de fijación del testículo afectado, y así asegurar su viabilidad. Así mismo, es importante el seguimiento de los pacientes orquiectomizados, precisando la mayoría con el tiempo una prótesis testicular.

### **9. DUPLICIDAD URETRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Roncero Inés, García E, Antón M.  
Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba  
Email: paines1983@hotmail.com

**Introducción.** La duplicidad uretral es una malformación congénita rara que afecta principalmente a varones y es diagnosticada en los primeros años de vida. La mayoría de estos pacientes presentan complicaciones y precisan corrección quirúrgica del defecto.

**Descripción del caso.** Presentamos el caso de un recién nacido que fue derivado a nuestro hospital con el diagnóstico prenatal de uretero-hidronefrosis derecha severa. En la exploración física destacaba la presencia de dos meatos uretrales. En ecografía realizada en el nacimiento se objetivó ureterohidronefrosis derecha severa y un engrosamiento de la pared vesical sugestivo de obstrucción a nivel uretral. En la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) se visualizó un reflujo vesicoureteral grado V derecho y a nivel del diafragma urogenital duplicidad uretral completa que finalizaba en meatos independientes correspondiente a un tipo IIA2 de la clasificación de Effman. Ante la sospecha de obstrucción uretral, se decidió sondaje vesical permanente hasta que en estudio urodinámico y control de CUMS se comprobó mejoría de los signos de obstrucción, entonces se decidió su retirada. La solución a este defecto es habitualmente la uretroplastia; ante las posibles complicaciones de la intervención y la buena evolución del paciente se decidió actitud expectante. En últimos controles ecográficos se ha observado mejoría de la ureterohidronefrosis y en última CUMS el reflujo se ha resuelto. Actualmente se encuentra asintomático y sin profilaxis antibiótica.

## Sesión de comunicaciones

Discusión. El tratamiento de este defecto es individualizado; la cirugía está indicada cuando asocia obstrucción anatómica a la salida del flujo urinario. Aunque es poco frecuente la disfunción miccional en el recién nacido, es una alternativa diagnóstica que se beneficiaría de un manejo más conservador.

### 10. ACCIDENTE CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO EN EL RECIÉN NACIDO A TÉRMINO

Olga Díaz Morales, M<sup>a</sup> José Párraga Quiles, Antonio Ángel Alcoba Conde, Isabel Gázquez Serrano, Juana Guzmán Cabañas, M<sup>a</sup> Dolores Ruíz González, M<sup>a</sup> Carmen de la Cámara Moraño, M<sup>a</sup> Dolores Ordóñez Díaz, Patricia Rodríguez Ridruejo.

Centro de Trabajo: Hospital Reina Sofía de Córdoba  
Email: majopaqui@yahoo.es

Introducción. Los accidentes cere-brovasculares (ACV) pueden ocurrir a lo largo de toda la vida, siendo más frecuentes en el período fetoneonatal y en los mayores de 45 años. Entre los principales factores de riesgo implicados en la etiología de los mismos durante el período perinatal se encuentran la asfixia perinatal, preeclampsia, corioamnionitis, anomalías cardíacas, policitemia, infecciones sistémicas, factores protrombóticos y parto instrumental, entre otros. Además, el embarazo condiciona un estado de hipercoagulabilidad fisiológica. Por ello, el período perinatal constituye uno de los de mayor riesgo de fenómenos trombóticos. Su forma de presentación típica es la crisis convulsiva focal, preferentemente en RNAT o prematuros tardíos y con afectación más frecuente del territorio de la arteria cerebral media (ACM), pero hasta en el 40% de los casos permanecen asintomáticos en el período neonatal, debutando después del primer mes de vida, en forma de parálisis cerebral, principalmente monoplejía. La ecografía cerebral constituye la primera aproximación diagnóstica, sobre todo en lesiones cavitarias y hemorrágicas, pero presenta escasa sensibilidad en infartos isquémicos pequeños. Es por ello por lo que la RNM constituye la prueba de elección para el diagnóstico de este tipo de lesiones, con especial sensibilidad en áreas de circulación posterior.

Caso clínico. RNAT de 36 semanas de PAEG, con diagnóstico prenatal de gastrosquisis, que nace tras cesárea electiva, con Apgar 9/10 y reanimación tipo I. Serologías maternas negativas. Historia materna de preeclampsia o corioamnionitis negativa. En las primeras horas de vida, se realiza sin incidencias, cirugía correctora del defecto de la pared abdominal. En el estudio de extensión se objetiva mínimo DAP sin repercusión hemodinámica, con hemograma y bioquímica normales, ecografías abdominal y cerebral sin hallazgos patológicos de interés. A los 10 días de vida, presenta un episodio de mioclonias de MSI y MID con hipertonia generalizada que ceden con Fenobarbital (20mg/kg). Tras dicho cuadro, se realiza EEG que resulta normal. La ecografía no muestra cambios significativos con respecto al control previo. Se realiza una RNM craneal en la que se objetiva zona isquémica en área de la ACM izquierda. Para ampliar el estudio etiológico, se realiza screening familiar de enfermedad tromboembólica, diagnosticándose una resitencia a la proteína C activada, secundaria a la mutación Arg506Gln (en estado heterocigoto) del factor V de Leiden, siendo la madre portadora de la misma. Actualmente, a los 5 meses de edad, presenta a la exploración una hipertonia de MSD con disminución de la motilidad espontánea, y tendencia a puño cerrado.

Comentarios. La forma más frecuente de presentación de los ACVAS en el período perinatal en los RNAT o prematuros tardíos es la crisis convulsiva focal. La

zona más frecuentemente afectada es el territorio irrigado por la ACM. No obstante, algunos infartos perinatales permanecen asintomáticos durante el período neonatal y debutan en los primeros meses de vida en forma de parálisis cerebral. La RNM constituye la prueba de imagen de elección en el diagnóstico del ACVA isquémico.

En el estudio etiológico, es obligada la realización de un estudio hematológico para descartar trombofilias hereditarias.

## Sesión 2

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. M. Casanova Bellido (Cádiz).

### 11. SÍNDROME DE BILIS ESPESA EN UN NEONATO CON ISOINMUNIZACIÓN ANTI-c

Rosa Lorena Rueda García, María Medina Martínez, Lourdes Roldán Molleja, Natalia Espinosa de los Monteros Aliaga Cano, Natalia Saldaña García, Antonio Ángel Alcoba Conde.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Email: roloruga@gmail.com

De los antígenos del sistema Rh, la isoinmunización Anti-c es la segunda más frecuente, después de la Anti-D, como causa de enfermedad hemolítica grave en el feto y el recién nacido. A pesar de que la isoinmunización anti-c suele presentar una afectación leve en el recién nacido, presentamos un caso clínico sobre un neonato con diagnóstico prenatal de isoinmunización anti-c con afectación severa, que requirió tanto transfusiones intrauterinas como postnatales. En su evolución postnatal desarrolló un Síndrome de bilis espesa, entidad poco conocida, asociada a todas aquellas enfermedades que pueden afectar a la composición de la bilis y/o a la secreción biliar, y que para su resolución suele requerir tratamiento quirúrgico. Sin embargo, nuestro neonato evolucionó favorablemente con tratamiento médico exclusivo.

### 12. HIPOCALCEMIA NEONATAL POR DÉFICIT DE VITAMINA D

C. Pérez Serralvo, E. García Soblechero, B. Jiménez Crespo, MM. Román del Río.

Centro de Trabajo: Servicio Neonatología (Hospital Juan Ramón Jiménez.)

Email: celiaperezserralvo@gmail.com

Presentamos el caso de un RN pretérmino estudiado en nuestra unidad por hipocalcemia. AP: Embarazo gemelar cursado sin patología. Cesárea urgente por no progresión alas 34 semanas. P 1830g. L 43 cm. Ingresado al nacimiento y durante 19 días por prematuridad, bajo peso e hipocalcemia. Lactancia artificial. AF: Madre de 34 años sana, etnia española. Reposo absoluto en domicilio durante los últimos meses de gestación.

Caso clínico. Al 4º día de vida presenta temblor distal a la exploración, motivo por el que se solicita analítica con niveles de calcemia, objetivándose Calcio iónico de 0,69 mMol/L. Recibe suplementos de calcio orales durante 6 días. Ante la persistencia de calcemia en rango bajo a pesar de tratamiento, se amplía el estudio, solicitándose:

## Sesión de comunicaciones

Mg 1,45 mg/dl ( 1,7-2.2), Calcio total 7,2 mg/dl (8,4-10,4), Calcio iónico 0,78 mMol/L (1-1,2), PTH 56,08 pg/ml (9-60), 25 OH vit D 14,2 ng/ml ( 20-50), 1-25 OH2D 65,3 mg/ml (21-71), Fósforo 9,6 mg/dl (4-7). Se realiza también estudio de metabolismo fosfo-cálcico a la madre: Calcio: 9,1 mg/dl, fósforo 3,5 mg/dl, Mg 2mg/dl, PTH 37,71 pg/ml, 25OH vitD 24,2 ng/ml, 1,25OH2vit D menor de 3 pg/ml, FA 155 U/L.

Ante la sospecha analítica de hipocalcemia neonatal por déficit materno de vitamina D, se inicia tratamiento con calcio oral, magnesio oral y colecalciferol, con mejoría y normalización de los parámetros analíticos. En último control analítico: Calcemia, Mg, V1-25 OH vit D y PTH normalizado.

Discusión. Consideramos hipocalcemia cuando el nivel de calcio total es menor de 8 mg/dl EN RNT o menor de 7 en RNPT y/o calcio iónico menor de 1,10 mMol /L. Puede aparecer de forma precoz (< 72 horas de vida), cuya causa más frecuente es la prematuridad; od e forma tardía ( a los 5-10 días de vida)debido a hipomagnesemia, hipoparatiroidismo 2º y menos frecuentemente por déficit de Vit D. Dado que existe una correlación positiva entre los valores plasmáticos de Vit D de la madre y el RN, existen situaciones ( dieta, menos exposición solar, etnias determinadas...) que pueden inducir una hipocalcemia neonatal.

### Conclusiones.

- La hipocalcemia es un problema relativamente frecuente en el neonato.
- El deficiente aporte en vit D durante la gestación puede predisponer a un déficit en el neonato.
- Es importante que aquellos individuos con exposición solar limitada o dietas estrictas, reciban suplementos de vit D.

### 13. SÍNDROME DE GOLDENHAR

Gómez Santos E., Arias Blasco O., Román del Río M., Hermoso Torregrosa C., Pérez Serralvo C.  
Hospital Juan Ramón Jiménez  
Email: eli25octubre@hotmail.com

Introducción. Llamado síndrome de primer y segundo arco branquial o displasia oculoauriculovertebral. Incidencia de 1 por cada 25000-50000 nacidos vivos. Etiopatogenia: fallo en la irrigación de la porción cefálica del embrión por malformación de la arteria estapédica. Clínica: rasgos físicos comunes a otros síndromes de primer arco: coloboma del párpado superior, aperturas palpebrales antimongoloides, malformación del pabellón auricular, apéndices preauriculares, hipoplasia de arco cigomático y malar, sordera de conducción por atresia de conducto o malformación de oído medio y macrostomía. Son más específicos de este síndrome: lipodermoides perilimbales, occipitalización del atlas, y anomalías vertebrales en cuña. Presenta malformaciones de cabeza y cuello (ojos, oídos, boca), columna vertebral, sistema cardiovascular, respiratorio y urogenital.

Caso clínico. recién nacido de pocas horas de vida que ingresa procedente de maternidad por dismorfia que dificulta la alimentación. Exploración física: cráneo normoconfigurado. Arcos supraciliares prominentes. Mamelones preauriculares, siendo más anterior el izquierdo. Comisura bucal incompleta con labio superior sin contacto con el inferior a nivel derecho. Agujero ciego derecho. Paladar íntegro. Coanas permeables. Úvula pequeña de forma triangular. Ecocardiografía: mínimo flujo de ductus fisiológico. FOP/CIAOS de 6 mm con doppler color. OP leve excéntrica que se dirige hacia SIV. Eco cerebral y abdominal: normales. Estudio oftalmológico

normal. Cribado auditivo normal. Radiografía AP y lateral de columna vertebral normal y radiografía de cráneo normal. Curso clínico: durante los primeros días de vida presenta dificultad para la alimentación, requiriendo alimentación por SNG, hasta conseguir completar las tomas por tetina completamente. Conclusión: se trata de una malformación craneofacial que puede dificultar la alimentación en los primeros días de vida. Es importante su sospecha para descartar las malformaciones que pueden asociarse. También llamado síndrome de primer y segundo arco branquial.

### 14. INVESTIGACIÓN ETIOLÓGICA EN UN CASO DE HIDROPS FETAL

Villanueva Martínez E, Simonet Lara MJ, Martínez Moya G, , Esteban Marfil MV, Millán Miralles L, Cózar Olmo JA, De la Cruz Moreno J  
UGC de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén  
Email: euvillamar@hotmail.com

Introducción. El Hidrops fetal (HF) se define como la acumulación de líquido en exceso en dos o más compartimentos (pleura, pericardio, cavidad peritoneal), incluyendo edema subcutáneo, engrosamiento placentario y polihidramnios. En la actualidad, gracias a la profilaxis de la isoimmunización por Rh, la gran mayoría de los casos de HF son no inmunológicos (69% de los casos según algunas series). Entre las causas no inmunes más comunes se encuentran las cardíacas, hematológicas y anomalías congénitas.

Caso clínico. Recién nacido que ingresa en UCI procedente de quirófano de partos por HF y prematuridad. Hijo de madre aparentemente sana, de 36 años. Grupo sanguíneo materno A+, test de Coombs indirecto negativo. Embarazo controlado, con serologías negativas. Ecografía a las 12 y 20 semanas normales. Se ingresa a la madre por gestosis en la semana 29 detectándose en ecografía fetal polihidramnios, derrame pleural bilateral y ascitis. Ecocardiódoppler fetal normal. Se lleva a cabo maduración pulmonar y cesárea urgente a las 30 semanas por pérdida de bienestar fetal y presentación podálica. APGAR 2-4-5, reanimación tipo IV. Al nacimiento se aprecia HF severo. Rasgos faciales no valorables por intenso edema salvo pabellones auriculares de implantación baja. Grupo sanguíneo: 0+, Coombs directo negativo. Acidosis mixta grave y enfermedad de membrana hialina (EMH) grado IV, precisando intenso soporte respiratorio y hemodinámico. Se drena abundante líquido pleural y ascítico. Éxito a las 13 horas de vida por parada cardíaca sin respuesta a maniobras de reanimación.

En la necropsia realizada no se aprecian malformaciones internas, estableciéndose los diagnósticos de HF grave, EMH y asfixia perinatal. Cariotipo convencional: normal: 46, XY. Serologías para CMV, toxoplasma, lúes, rubeola, herpes y parvovirus B19: negativas.

En la entrevista materna para investigación etiológica se observa fenotipo compatible con síndrome de Noonan (talla baja, fascias toscas, ojos prominentes con hendiduras palpebrales descendentes, orejas de implantación baja, rotadas y posteriores, cuello corto con pterigium coli y línea de implantación posterior del pelo baja), que se confirma con el estudio del gen PTPN11 (mutación Y63C en el exón 3). Se realiza el estudio del gen en muestra de tejido fetal procedente de la necropsia, observándose la misma alteración que en la madre.

Conclusiones. A pesar de que el HF sigue siendo un reto diagnóstico (26,3% de casos en los que no se

encuentra la etiología), la anamnesis y exploración física tanto del neonato como de los progenitores, son fundamentales en el diagnóstico etiológico. La identificación de un trastorno genético como causa del HF es importante para poder proporcionar asesoramiento genético extenso a los padres frente a futuras gestaciones. El Síndrome de Noonan debe ser considerado en todos los fetos con HF de causa no inmune con cariotipo normal, a pesar de ser una causa infrecuente de HF (0,3% según algunas series).

### 15. CROMOSOMA 21 EN ANILLO

Miranda Díaz, M; Barcia Ramírez, A; Gálvez Aguilar, I; Camacho Magriñán, B; Alonso Romero, L; Navarro Villén, M

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme (Sevilla)  
Email: mercevero@hotmail.com

Caso Clínico. RN mujer con diagnóstico prenatal de cromosoma 21 en anillo. A. Obstétricos y Perinatales: Embarazo controlado, se realiza amniocentesis por pliegue nucal elevado: 46 XX, r (21). Cromosoma 21 en anillo con ruptura p11.1 y q22.3 (se informó a los padres, que continuaron con el embarazo). Cariotipo de los padres informado como normal. Parto a las 40 + 2 semanas de edad gestacional, instrumentado con ventosa por SPBF. Apgar 8/9/10. Ingreso en Unidad de Neonatología por dificultad de alimentación. EF al ingreso: hipotónica con succión débil. Rasgos dismórficos: Frente estrecha con implantación del cabello en la misma, ojos pequeños con hendiduras normales, nariz con raíz ancha y puente algo elevado. Boca y paladar normales. Orejas de implantación algo bajas. ACP: soplo sistólico II/VI en foco pulmonar irradiado a axila derecha. Extremidades: Clinodactilia de 3º y 5º dedo de ambos pies. Caderas: Signo de Ortolani positivo en cadera izquierda, dificultad en la abducción de cadera derecha. Genitales externos femeninos normales. Estudios realizados durante su ingreso: Hemograma: Anemia y plaquetopenia en los primeros días de vida con resolución espontánea. Ecocardiografía: CIA, CIV muscular restrictiva y DAP (realizada en el 2º día de vida). Ecografías craneal y abdominal: Normales. Fondo de ojo normal. PEATC alterados. Rx AP y axial de caderas: Displasia de caderas bilateral. Cytoarray (Array de hibridación genómica comparativa): Pendiente de resultado.

Discusión. El cromosoma en anillo es una anomalía cromosómica estructural infrecuente (1/25000 embarazos). Normalmente se produce por la delección de material cromosómico de ambos extremos y su posterior ensamblaje en forma circular. El 50% de los anillos afectan a cromosomas acrocéntricos, como el 21. La formación del anillo con delección de parte del cromosoma supone la pérdida de los genes contenidos en esa región, por lo que se producirá una haploinsuficiencia de los mismos, comportándose como monosomías parciales. El fenotipo es altamente variable y en la mayoría de las ocasiones está en relación directa con la cantidad de material genético perdido, fundamentalmente del brazo largo (q). Se pueden encontrar desde situaciones de normalidad hasta casos de malformaciones múltiples y retraso mental asociado. En los casos descritos en la literatura sobre cromosoma 21 en anillo los síntomas más frecuentes son la talla baja, la infertilidad o abortos de repetición, retraso mental leve y rasgos dismórficos inespecíficos. No se han hallado casos en la literatura en los que haya cardiopatía o anomalías esqueléticas como la displasia de caderas que presenta nuestra paciente. También se ha descrito el aumento del riesgo de leucemia mieloide aguda (incluso mayor que en los pacientes con trisomía 21), parece que en relación a

haploinsuficiencia del gen RUNX1 en 21q22.12, asociado a veces a trombocitopenia crónica.

#### Conclusiones.

1. La presencia de cromosomas en anillo es una condición infrecuente (1/25000 embarazos) que afecta normalmente a cromosomas acrocéntricos, como el 21.
2. La formación de un anillo suele conllevar pérdida de material genético, sobre todo de los extremos del cromosoma. En el cromosoma 21, la pérdida del brazo corto (p) no tiene expresión clínica por la falta de información genética específica. El fenotipo viene marcado fundamentalmente por la cantidad de material genético del brazo largo (q) que se pierde en cada caso.
3. Además del cariotipo, es fundamental realizar alguna prueba de diagnóstico genético molecular (FISH, análisis de microsatélites o hibridación genómica comparativa por arrays) para determinar de forma más precisa el punto de ruptura del cromosoma y la longitud exacta del fragmento deleciónado, lo que permite conocer mejor qué genes son los que están en monosomía.
4. El consejo genético aportado a los progenitores de un feto con diagnóstico de cromosomopatía debe ser muy cuidadoso, y debe hacerse tras reunir información suficiente sobre los hallazgos ecográficos prenatales, la información recogida en la literatura científica existente sobre el caso en concreto, y el conocimiento preciso de la región cromosómica afectada por exceso o defecto de material y de los genes en ella presentes cuya haploinsuficiencia o sobreexpresión pueden tener significación clínica.

### 16. TRASTORNO SEVERO DEL RITMO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MIOCARDITIS AGUDA

Miguel Angel Matamala Morillo; José Carlos Flores González; Rosa María García Ortega; Patricia Rodríguez Campoy; María Losada Machuca

Centro de Trabajo: H.U. PUERTA DEL MAR. CÁDIZ  
Email: matmor79@hotmail.com

Introducción. La miocarditis es una inflamación del miocardio causada en su amplia mayoría por agentes infecciosos, habitualmente virus, siendo las infecciones bacterianas raras en pacientes inmunocompetentes. Se manifiestan clínicamente por insuficiencia cardiaca, generalmente bruscas y su tratamiento es de soporte.

Caso clínico. Niño de 11 años que, a los cuatro días de ser diagnosticado de amigdalitis aguda tratada con eritromicina, presenta decaimiento importante con sensación de palpitaciones, cortejo vegetativo y pérdida de conciencia. Refiere haber hecho en días previos una visita a una granja escuela. Se acompaña de episodios de rigidez mandibular, hipertonía de miembros y desconexión del medio de segundos de duración. Al ingreso se realiza una Rx de tórax donde se observa una discreta cardiomegalia y signos de EAP, y un ECG que demuestra un bloqueo A-V completo por lo que es trasladado a la UCI pediátrica. Durante el traslado presenta varios episodios de bradicardia severa transitorios. Ante la persistencia del trastorno del ritmo y la clínica de bajo gasto cardiaco con pérdidas de conciencia y crisis convulsivas se le instaura un marcapasos externo. A pesar de esto presenta una parada cardiorrespiratoria que revierte con maniobras de RCP avanzada. Se completa el estudio con ecocardiografía que es normal y se extraen hemocultivos y serología. Ante la posibilidad de precisar un trasplante cardiaco se decide traslado a un Hospital de referencia, en el cual presenta una evolución tórpida con varias paradas cardiorrespiratorias de breve duración y escasa respuesta al

tratamiento vasoactivo. En ecografía de control se detecta una disminución de la fracción de eyección y una insuficiencia mitral leve. Actualmente, el paciente no precisa tratamiento farmacológico ni marcapasos, pero presenta una encefalopatía hipóxica-isquémica que se manifiesta con un estado de tetraparesia espástica. Los estudios analíticos fueron en todo momento normales excepto una dudosa positividad para borrelia burgdorferi pero controles serológicos posteriores no mostraron aumento del título de anticuerpos y la PCR para borrelia fue negativa.

Comentarios. La alteración del ritmo cardiaco como forma de debut de una miocarditis es excepcional, sobre todo los trastornos severos como el bloqueo completo, que en nuestro paciente conllevaron a varias paradas cardiacas. También queremos resaltar la mala evolución de nuestro caso a pesar de la colocación de un marcapasos externo. La única sospecha etiológica, aunque no confirmada, es la Borrelia burgdorferi, en cuya patogenia están descritos los bloqueos cardiacos aunque no encontramos signos de picadura y su implicación en las miocarditis es muy poco frecuente.

### 17. EPIDEMIOLOGÍA DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Ortega Morales, AM; Justicia Martínez, F; López Belmonte, GB; Rodríguez Quesada, I; Fernández Puentes, V; Molina Carballo, A; Cobo Peralta, M; Narbona López, E; Miras Baldo, MJ; Sánchez Marengo, A;

UGC Pediatría H. U. San Cecilio  
Email: karmosura@hotmail.com

Introducción. La bronquiolitis aguda es una infección viral que generalmente presenta un curso benigno y cuyo tratamiento no está aún bien establecido. Objetivos: Describir la casuística de los niños con bronquiolitis aguda en un hospital terciario en un período de 7 años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo entre los años 2002- 2009.

Resultados. En este periodo han ingresado un total de 783 bronquiolitis con mayor incidencia en el rango de edad comprendido entre los 3 primeros meses. Mayor frecuencia en varones. Estancia media de 6.5 días. Exploración: roncus en 41%, crepitantes en 12.5% y sibilantes en 72%. Analítica: media de 12778/ul leucocitos con media de neutrofilos de 4562/ul, 6842/ul linfocitos y 47/ul eosinófilos; PCR >6 en un 14% de los casos. VRS positivo en 60% de los casos en época epidémica, y en 13% de los casos en época no epidémica. Al ingreso, un 63.3% presentaban dificultad respiratoria, un 91.2% tos y un 36.5% fiebre. Se realizó radiografía en 81% de los casos siendo normal o con signos de atrapamiento aéreo en 65% de los casos. Antibioterapia en 40% de los casos, por aumento de PCR o por ingreso por fiebre sin foco en menor de 1 mes. En 71% habían consultado previamente en SUE. El 46% de los casos ingresó previamente por otro motivo. El 66% de los casos no precisó seguimiento posterior, el 28% de los casos tiene seguimiento por Neumología pediátrica y un 6% de los casos por alergología pediátrica.

Conclusiones. Las bronquiolitis agudas ingresadas en nuestro hospital presentan una epidemiología similar a la descrita en la bibliografía. El mejor manejo por parte de AP hace que requieran cada vez menor ingreso hospitalario, siendo éste necesario en gran parte de los lactantes menores de 3 meses por el riesgo de apneas y curso grave. La evolución es satisfactoria en la mayor parte de los casos con un tratamiento de apoyo adecuado.

### 18. NEUMONÍA NECROTIZANTE: UNA COMPLICACIÓN EMERGENTE

Cabrera Morente, L.; García Jiménez, E.; Vilchez Pérez J.S.; García Vena, E.; Santiago Gutiérrez, C.; Leiva Gea, I; Millán Miralles, L; Martínez Padilla, M.C.; De la Cruz Moreno, J. U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.  
Email: lauramorente@hotmail.com

Introducción: La neumonía necrotizante (NN) es una complicación severa de la neumonía adquirida en la comunidad, caracterizada por necrosis y pérdida de la estructura del parénquima pulmonar. Su incidencia está aumentando en los últimos años y esto puede relacionarse con serotipos no cubiertos con la vacunación actual y resistentes al tratamiento antibiótico habitual. El germen más frecuentemente implicado es el neumococo. Requiere hospitalización prolongada aunque la morbimortalidad posterior es mínima.

Objetivo. Analizar las variables clínico-epidemiológicas de 3 casos de NN aparecidos en nuestro hospital en el último año.

Pacientes y métodos. Se revisaron 3 historias de pacientes diagnosticados de NN, teniendo en cuenta sexo, edad, antecedentes personales, clínica, parámetros analíticos, pruebas de imagen, tiempo de hospitalización, evolución y tratamiento prescrito.

Conclusiones. Se está produciendo un incremento en la incidencia de NN. La infección por neumococo en ocasiones puede cursar con cultivos negativos. La actual vacuna puede no cubrir serotipos que causen esta complicación. A pesar de la importante morbilidad y daño pulmonar inicial, así como estancia hospitalaria prolongada, el pronóstico de NN a largo plazo es favorable

### 19. ENFISEMA SUBCUTÁNEO CERVICAL Y NEUMOMEDIASTINO: UNA RARA COMPLICACIÓN DE LA ADENOIDECTOMÍA

Campos Martínez, Ana M; Guerrero Montenegro, Beatriz; Guarino Narváez, Jessica; Romero Paniagua, M<sup>a</sup> Teresa, \*Martinez Martinez, M.J.

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada. \* Servicio de ORL del Hospital de Alta Resolución de Guadix, Granada.  
Email: anacampos30@hotmail.com

La adenoidectomía y la amigdalectomía son procedimientos quirúrgicos cuya práctica es frecuente en otorrinolaringología. Estos procedimientos se consideran relativamente seguros; sin embargo, pueden existir complicaciones, unas más comunes como hemorragia, lesión dentaria, odinofagia, náuseas y vómitos, y otras muy poco frecuentes como enfisema subcutáneo cervicofacial y neumomediastino (presencia de aire entre el tejido subcutáneo y los planos fasciales de cuello, región torácica y mediastino). Se presenta un niño de 5 años que ingresa para cirugía electiva de adenoidectomía por presentar hipertrofia adenoidea y apnea del sueño. Bajo anestesia general con intubación orotraqueal, se practicó adenoidectomía con legra. Tres horas tras la intervención quirúrgica el paciente presentó hinchazón de cara y cuello con presencia de crepitación a la palpación, junto a dolor torácico superior y odinofagia. El examen radiológico puso de manifiesto la existencia de enfisema subcutáneo y neumomediastino. No existían signos de compromiso respiratorio o hemodinámico y se ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría para vigilancia estrecha. Se prescribió tratamiento con fluidoterapia, oxígeno para

## Sesión de comunicaciones

facilitar la reabsorción del enfisema y del neumomediastino, analgesia y amoxicilina – ácido clavulánico intravenosos como prevención ante una posible infección debida a la migración de microorganismos de la cavidad oral hacia los tejidos blandos del cuello a través de la lesión faríngea. La evolución fue favorable, pasando a las 24 horas post ingreso a planta y dado de alta a los cinco días post intervención. El enfisema subcutáneo cervical y el neumomediastino pueden ser debidos a procedimientos quirúrgicos, traumatismo máxilo-facial, intubación traumática o ventilación con presión positiva excesiva. Son dos complicaciones raras después de adenoidectomía y amigdalectomía, especialmente en pediatría, pero existentes. En nuestro paciente, el probable origen de estas complicaciones sería una disrupción de la mucosa faríngea durante la intervención.

Habitualmente el curso clínico del enfisema subcutáneo cervical y del neumomediastino es autolimitado y benigno (suele remitir en menos de 5 días), no siendo necesario más que un tratamiento conservador inicialmente, pero es necesario el ingreso hospitalario por las complicaciones graves a que pueden dar lugar, tales como alteración del retorno venoso, compresión traqueal, neumotórax, neumopericardio, neumope-ritoneo, hipotensión y paro cardíaco.

### 20. QUILOTÓRAX COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUBERCULOSIS

Tirado Balagué MM., González Espín A., García Vena E., Martínez Padilla MC., Leiva Gea I., De la Cruz Moreno J. Centro de Trabajo: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén  
eMail: marmartb@gmail.com

**Introducción.** El quilotórax es un derrame causado por el acumulo de quilo en el espacio pleural, tiene lugar como consecuencia del daño o bloqueo del conducto torácico. La causa más frecuente de quilotórax es la traumática, ya sea accidental o iatrogénica. Entre las causas no traumáticas, el linfoma es la causa más común. Los casos de quilotórax secundarios a mycobacterium tuberculosis son muy escasos, de ahí el interés del caso que presentamos.

**Caso clínico.** Paciente varón de 2 años de edad que acude a urgencias por fiebre de 10 días de evolución acompañada de tos. En la semana previa fue diagnosticado de neumonía con derrame pleural izquierdo. En la auscultación respiratoria se objetivaba hipoventilación en base pulmonar izquierda. La radiografía de tórax confirma la presencia de condensación basal izquierda con derrame. La ecografía torácica muestra un derrame de 7 cm, seguidamente se practica toracocentesis obteniendo un líquido pleural lechoso con ph 7,37, glucosa 8 mg/dl, proteínas 3,9 mg/dl, hematíes 10000/mm<sup>3</sup>, leucocitos 150/mm<sup>3</sup> (PMN 6%, mononucleares 94%), LDH 1762 U/L, ADA 51 U/L, colesterol 113 mg/dl y triglicéridos 454 mg/dl; características compatibles con quilotórax. La citología y cultivo convencional fueron negativas. Hemocultivo negativo. La TAC torácica muestra lesión ocupante de espacio en mediastino medio, subcarinal de 2x3x2 cms de densidad heterogénea que impronta arteria pulmonar derecha hacia delante y desplaza esófago hacia la derecha, aumentando el ángulo de la carina. En la RMN se evidencia lesión en mediastino posterior de mismas dimensiones con contenido interno hiperintenso en todas las secuencias. Se realiza fibrobroncoscopia flexible con lavado broncoalveolar visualizando tráquea y bronquios de calibre normal, sin signos de compresión extrínseca, secreciones blanquecinas en LII realizándose LBA y enviando muestras para cultivo e investigación de micobacterias, los cuales

fueron negativos. La intradermorreacción de Mantoux fue positiva (10 mm de diámetro de induración a las 72 horas). Se realizó estudio de convivientes y resultaron todos negativos. Se inició tratamiento con isoniazida, rifampicina y pirazinamida durante 6 meses con evolución favorable del cuadro hasta su total resolución.

**Conclusiones.**

- Debido al incremento de la prevalencia de TBC en nuestro medio en los últimos años, es importante alertar sobre sus posibles complicaciones con el objetivo de detectarlas precozmente e imponer un tratamiento adecuado.

La presencia de quilotórax como primera manifestación de TBC es un hecho infrecuente, por lo que es importante tener en cuenta este diagnóstico sobre todo cuando no existe antecedente de traumatismo o cirugía torácica, a pesar de la ausencia de baciloscopia positiva.

## Sesión 3

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderadores: Dr. Ignacio Gómez de Terreros (Sevilla).

### 21. TINEA CAPITIS: ABORDAJE DIAGNÓSTICO TERAPEÚTICO

Serrano López, Laura\*1. García Puga, Jose Manuel\*2.Guarino Narváez, Jessica \*1. Centro de Trabajo: \*2Pediatra CS Salvador Caballero, Granada. \*1Residente Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.  
Email: lserranolopez@hotmail.com

**Antecedentes.** La Tinea capitis es la infección fúngica superficial más frecuente en niños, afecta a pelo y cuero cabelludo y es altamente contagiosa al contacto directo con humanos infectados, animales o indirectamente a través de fómites contaminados. Está producida por hongos dermatofitos, microorganismos aerobios que fijan la queratina, principalmente del género Trichophyton, Microsporum y Epidermophyton, existiendo un predominio de alguno de ellos dependiendo del área geográfica, siendo Trichophyton tonsurans y Microsporum canis los más frecuentes actualmente en Europa y EEUU.

**Caso clínico.** Mujer de 12 años de edad, proveniente de Sáhara que presenta en cuero cabelludo una placa alopecica, eritemato descamativa, algo edematosa de aproximadamente 5 cm de diámetro. No prurito, dolor, ni otra sintomatología asociada.

**Comentarios.** El diagnóstico es fundamentalmente clínico, es muy importante realizarlo mediante cultivo fúngico, dado que el tratamiento es prolongado y con posibles efectos adversos, así como hemograma y bioquímica con transaminasas previo al inicio del mismo. La Tinea capitis requiere tratamiento sistémico ya que el tóxico no penetra en el folículo, con la consecuente persistencia de la infección. Se realizó una revisión sistemática de los fármacos disponibles.

En esta paciente se plantea que se trate de una posible tiña y se inicia el tratamiento con Griseofulvina a 10 mg/kg/día, procediendo a revisiones periódicas con mejoría notable en la evolución clínica. Se completan 8 semanas de tratamiento.

**Conclusiones.** Importancia del diagnóstico. Siempre que sea posible, confirmación microbiológica basada en la sospecha clínica, dado que el tratamiento ha de ser precoz, sistémico, prolongado y no exento de posibles efectos tóxicos graves.

### 22. DIAGNÓSTICO CASUAL DE FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA EN LACTANTE CON FALLO DE MEDRO

Alonso Romero L. Camacho Magriñan B. Gálvez Aguilar MI. Miranda Diaz M. Navarro Villen M. Lopez-Canti Morales L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. Email: lauraalonsoromero@hotmail.com

La fístula traqueoesofágica es la comunicación anómala entre el esófago y el árbol traqueobronquial, siendo la expresión de un trastorno embriológico de la división del intestino primitivo durante la 3ª semana de gestación. Se presenta con una frecuencia de 1/3000 RN vivos. Existen varias formas anatomoclínicas, clasificadas en 5 tipos. El 40% asocia otras malformaciones. El diagnóstico precoz es clave dada la posibilidad de complicaciones graves. La clínica va a depender del grado de obstrucción esofágica y de la afectación respiratoria.

Caso clínico. Lactante de 62 días que ingresa para estudio de fallo de medro.

AP: Antecedentes obstétricos sin interés. Lactancia mixta. Ingreso previo a los 40 días por bronconeumonía. En seguimiento por CCEE de digestivo por supuesto reflujo gastroesofágico. PRN: 3100 (P40). PI: 3550 (P2). En tratamiento en las últimas dos semanas con domperidona, obteniendo una ganancia ponderal de 290 g. PC: Hemograma, bioquímica, proteinograma, IgA, IgG, IgM, ión amonio, EAB, lactato, test del sudor y analítica de orina: Normal. Urocultivo y serología: negativo. Ferritina: 472.9. IgE total: 4.47. Eco-abdominal: Eje renal izquierdo con imagen de posible sistema excretor con ligera ectasia piélica. Resto Normal. Estudio gastroesofágico: Tras el segundo sorbo de contraste baritado y cuando el esófago se encuentra repleccionado, se rellena el bronquio principal y posteriormente los bronquios lobares. Se vuelve a hacer nuevo intento con serie continua, donde se visualiza un trayecto fistuloso desde el tercio superior del esófago al bronquio principal. Se diagnostica radiológicamente de fístula traqueoesofágica en H (tipo 5)

Tratamiento. Se realiza fibrobroncoscopia en el mismo acto quirúrgico para localización y caterización de la fístula. Cervicotomía con disección, sección y sutura de la fístula

Conclusión. Ante la sospecha de reflujo gastroesofágico en un lactante pequeño, con repercusión clínica como el fallo de medro y antecedentes de patología respiratoria, es importante tener en cuenta la posibilidad de alguna malformación a nivel de la vía aerodigestiva.

### 23. ANÁLISIS DE LOS REACTANTES DE FASE AGUDA EN EL SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.

Vílchez Pérez J.S.; Simonet Lara, M.J.; Pérez Parras, M.A.; Arévalo Garrido, A.M.; De la Cruz Moreno, J. U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén Email: najdgu@gmail.com

Introducción. La EI incluye la colitis ulcerosa (CU) y la Enfermedad de Cröhn (EC). Ambas presentan inflamación crónica a nivel intestinal, alternando períodos de actividad y fases de latencia. Se desconoce su etiología, interviniendo factores ambientales en sujetos genéticamente predispuestos. El pico máximo de incidencia en pediatría es entre 10 y 14 años.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de pacientes diagnosticados de EI en nuestro servicio desde 2004 hasta día de hoy, valorando sexo, edad, antecedentes familiares, sintomatología, pruebas complementarias, tratamiento y puntuación de gravedad. Se utilizaron cuestionarios validados como PCDAI (Pediatric Crohn's Disease Activity Index) para Enfermedad de Cröhn (EC) y Truelove-Witts para Colitis Ulcerosa (CU), realizados en cada revisión. Se han determinado los principales reactantes (VSG, PCR, alfa-1-glicoproteína, calprotectina fecal, leucocitos y plaquetas). El análisis estadístico de los datos se efectuó mediante programa informático (GraphPad Prism v5.0).

Resultados. 23 historias revisadas (12 mujeres; 11 varones), de entre 2 y los 14 años (9,5±2,9). Antecedentes familiares para EI en 9 pacientes (39%): 6 casos de EC y 3 casos de CU. En la clínica se aprecia abdominalgia en 21 casos (91%; 11 en CU y 10 en EC), diarrea en 20 (87%; 12 en CU y 8 en EC), rectorragia en 18 (78%; 11 en CU y 7 en EC), pérdida de peso en 12 (52%; 5 en CU y 7 en EC), fiebre en 10 (44%, 2 en CU y 8 en EC), y lesión perianal en 4 casos (17%; 1 en CU y 3 en EC). La colonoscopia asociada a biopsia como método confirmatorio se realizó en 21 de los casos (91%). Los tratamientos incluyeron: mesalazina en 23 casos (100%), corticoides en 18 casos (78%) y azatioprina en 9 casos (39%; en un caso produjo pancitopenia). La escala de gravedad para CU mostró una disminución significativa con respecto al inicio del tratamiento (12,62±2,26 vs 10,54±2,33; P=0,0091), igual que para EC (41,50±16,87 vs 14,00±7,92; P<0,0001). De los reactantes recogidos sólo se mostró una disminución significativa para trombocitosis (468000±160300 vs 401300±172100; P=0,0368), no siendo valorable para el resto.

Conclusiones. Tras el tratamiento y seguimiento de nuestros pacientes se ha mostrado una evidente mejoría de la gravedad. Existen escalas que valoran de forma correcta la gravedad de la enfermedad. De los reactantes analizados, la trombocitosis ha presentado la relación más significativa y útil para la monitorización de las recaídas. El seguimiento de los pacientes debe hacerse no sólo mediante determinación analítica de los reactantes, sino acompañado de buena anamnesis y valoración de la clínica.

### 24. PEQUEÑAS MODIFICACIONES EN LA DIETA DE LOS ADOLESCENTES ACERCAN SU CALIDAD A LA DE LA DIETA MEDITERRÁNEA

Gabriel Galdó, Marta Mesías, Isabel Seiquer y María Pilar Navarro.

Centros de Trabajo: Servicio de Pediatría del Hospital Universitario San Cecilio (Granada); Instituto de Nutrición, Estación Experimental del Zaidín, CSIC (Granada).

Email: ggald@ugr.es

Objeto del trabajo. Actualmente es frecuente que los adolescentes incluyan en su dieta comidas rápidas, alimentos precocinados y, en general, alimentos ricos en energía con poca densidad de nutrientes, conduciendo a pobres hábitos alimentarios alejados del modelo más saludable de la Dieta Mediterránea (DM). El propósito de este estudio fue evaluar si las modificaciones realizadas en la dieta de los adolescentes, dirigidas a ajustar dicha dieta a las recomendaciones nutricionales, mejoraban, además, el grado de adhesión a la DM.

Material y métodos. Se estudió la dieta habitual (DH) de 21 adolescentes varones sanos (11-14 años) de la provincia de Granada mediante cuestionario de frecuencia de consumo de alimentos y encuesta alimentaria de 3 días, combinando recordatorio de 24 horas y registro de ingesta de 2 días. Se evaluó la ingesta

de nutrientes mediante tablas de composición de alimentos y, en función de los resultados obtenidos, se diseñó una dieta experimental en la que, teniendo en cuenta los hábitos alimentarios de los sujetos, se realizaron las modificaciones necesarias para ajustar, en la medida de lo posible, el consumo de nutrientes a las ingestas recomendadas para este colectivo. Los adolescentes consumieron la dieta experimental a lo largo de 4 semanas. El grado de adhesión a la dieta mediterránea se evaluó mediante la aplicación del índice KIDMED, que se calculó para cada sujeto tanto en la DH como tras la intervención nutricional. Dicho índice permite clasificar la calidad de la dieta y la adhesión a la DM en tres grupos:  $\leq 3$  muy baja calidad, 4 -7 necesidad de mejorar y  $\geq 8$  DM óptima.

Resultados. En la DH de los sujetos, la cifra media global del índice KIDMED fue de 4.3; el 29% de los adolescentes consumía dietas de baja calidad (KIDMED  $\leq 3$ ) y el 71% de los mismos necesitaba mejorar sus patrones dietéticos (KIDMED 4-7). Ninguno de los chicos tomaba dietas de óptima calidad. Tras la intervención nutricional, sin embargo, el valor medio global del KIDMED entre los sujetos del estudio mejoró hasta 8.8 (calidad óptima), presentando, todos ellos, cifras superiores a 8.

Conclusiones. Las modificaciones introducidas en la dieta de los adolescentes, dirigidas a equilibrar la dieta y ajustar la ingesta de nutrientes a las recomendaciones, consiguieron, además, mejorar de manera notable el grado de adhesión a la dieta mediterránea. Se aconseja, por tanto, estimular a la población adolescente a consumir dietas equilibradas y ajustadas a sus necesidades, que tendrán el valor añadido de acercarse más a la dieta mediterránea, seguramente el modelo dietético más saludable del planeta.

### **25. BEZOAR COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.**

Guarino Narváez J, Serrano López L, Romero Paniagua MT, Díaz Moreno E, López Casado MA Maldonado Lozano J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.  
Email: herxica@hotmail.com

Niña de 10 años de edad seguida en consulta de gastroenterología infantil por sintomatología de dolor abdominal y vómitos de varios meses de evolución, asociándose la última semana hematemesis. A la exploración llama la atención la presencia de una masa dura en epigastrio. Se realizó esofagogastroscoopia con la que se observó la existencia de un gran tricobezoar que moldeaba el interior del estómago y una pequeña úlcera gástrica. Fue necesario practicar laparotomía para su extracción. Los bezoares son acumulación de material exógeno en el estómago o en intestino. La mayoría se producen en mujeres con problemas de personalidad subyacentes o en personas con alteraciones neurológicas siendo frecuente que se diagnostiquen en la adolescencia. Los tricobezoares está compuesto por pelo del propio paciente que puede alcanzar un gran tamaño y formar moldes del estómago (como en este caso), pudiendo incluso penetrar en el duodeno proximal. Se manifiestan como dolor abdominal crónico que cuando alcanzan cierto tamaño se asocian a síntomas obstructivos tales como vómitos, anorexia, pérdida de peso y distensión abdominal. Es característico la presencia de halitosis intensa. En la exploración física puede observarse una calvicie parcheada y una masa dura en el cuadrante superior izquierdo. Con frecuencia los pacientes presentan anemia ferropénica,

hipoproteïnemia o esteatorrea a causa de una gastritis crónica asociada (que también acompaña a este caso). Una Rx simple de abdomen puede sugerir la presencia de un bezoar, que se confirma con ecografía o TC. Por lo general, los bezoares gástricos pueden extraerse por vía endoscópica, quedando reservada la intervención quirúrgica para los casos en que aquella no es eficaz.

### **26. ¿ES LA YUCA CAUSA DE PANCREATITIS AGUDA?**

Romero Paniagua M, Ruiz Salas F, Martínez Pardo L, López Casado MA, Maldonado Lozano J.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Email: sseven\_7@hotmail.com

La yuca es un arbusto extensamente cultivado en Sudamérica por su raíz almidonosa de alto valor alimentario. Su alto contenido en hidratos de carbono puede causar precipitado en los canalículos pancreáticos, y los glucósidos cianógenos que contiene potencialmente pueden causar lesiones pancreáticas. Desde hace algunos años se admite la relación entre consumo de yuca como alimento principal y la pancreatitis crónica calcificante tropical, pero no se han descrito episodios de pancreatitis aguda..

Se presenta el caso de una paciente de 5 años de edad, de origen boliviano, que acude a nuestro centro por presentar dolor abdominal agudo de localización periumbilical y vómitos de 24 horas de evolución. La ecografía de abdomen mostró la existencia de abundante líquido libre en cavidad abdominal. Con el diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico se realizó laparoscopia, observándose abundante líquido serohemático con cifras de amilasa  $d > 1000$  U/l. Y páncreas inflamado. TAC con contraste: importante edema de cuerpo y cola pancreáticas sin signos de necrosis, con infiltración grasa pancreática y colección líquida libre y peripancreática (pancreatitis extensa edematosa, sin necrosis, en estadio C3 de Baltasar). Serologías virales, Mantoux, test del sudor, cultivos de sangre, orina y líquido peritoneal, ADA, ANA y Anti DNA nativo: negativos.

AP y AF: No se recoge datos de interés, a excepción de consumo de yuca desde hace 8 meses. Evolución: Satisfactoria sin presentar ninguna complicación clínica. Actualmente la paciente se encuentra totalmente asintomática y realiza una dieta normal exenta de yuca.

Conclusión. El aumento de la población inmigrante hace que cada vez sea más frecuente la detección de patologías relacionadas con sus hábitos dietéticos. Está bien documentada la relación entre consumo de yuca y la pancreatitis crónica calcificante, pero es posible que en personas con especial susceptibilidad, el consumo de grandes cantidades de yuca pueda provocar la aparición de episodios de pancreatitis aguda

### **27. GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA, EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS**

Rubio Gómez Irene, González de Caldas Marchal, Gilbert Pérez Juan José, Rodríguez Salas Mónica, Rodríguez Reynoso María Fernanda, Jiménez Gómez Jesús.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

Email: ire25280@hotmail.com

Introducción. La gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) es un procedimiento cada vez más utilizado en aquellas situaciones en las que no es posible

mantener una adecuada alimentación por vía oral pero el tracto gastrointestinal es funcionante y precisan nutrición enteral durante un tiempo prolongado. Las enfermedades neurológicas constituyen la indicación más frecuente para la colocación de la GEP.

**Objetivos.** Analizar nuestra experiencia en este procedimiento en los últimos cinco años, describiendo las indicaciones y complicaciones.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo que analiza las GEP realizadas durante un período de cinco años (2005-2009) en nuestro centro. Se recogieron edad, sexo, indicación, datos relacionados con el procedimiento, tipo de alimentación administrada por la gastrostomía y complicaciones presentadas.

**Resultados.** La GEP fue realizada en 28 pacientes, con una edad media de 4,6 años, de los que el 53% eran varones. Las principales indicaciones para la realización de GEP fueron enfermedad neurológica (12), fallo de crecimiento con dificultades de alimentación (5), fibrosis quística (3), enfermedad digestiva (2), enfermedad metabólica (2), cardiopatía (1), enfermedad oncológica (1), asociación CHARGE (1) y secuencia Pierre-Robin con fisura palatina (1). En ningún caso se produjeron complicaciones durante la realización del procedimiento y en el 92,8% los niños se comenzó su utilización a las 24 horas con buena tolerancia.

Se utilizó en combinación con la vía oral en la mayoría de los pacientes. En la tercera parte de ellos su uso se redujo a la administración durante la noche de una fórmula polimérica en forma de nutrición enteral a débito continuo. Veinte niños continúan con la gastrostomía. La mayoría de las complicaciones que aparecieron fueron menores, las más frecuentes eritema e infección de los bordes del estoma (11), granuloma (4), salida accidental de la sonda (2) y fístula gastrocutánea residual tras su retirada (3). Como complicaciones mayores, que obligaron a su retirada, se produjo migración de la sonda al tejido subcutáneo en tres pacientes. Sólo uno de los niños falleció a lo largo del seguimiento por causas ajenas al procedimiento.

**Discusión.** La enfermedad de base más frecuente que motivó la realización de la GEP en nuestra serie ha sido neurológica. En pacientes con enfermedades crónicas la GEP permite un adecuado manejo de su enfermedad y una mejora en su calidad de vida ya que conlleva una disminución de los días de ingreso anuales por su enfermedad de base. Es una técnica sencilla y bien tolerada, utilizada en niños necesitados de una nutrición enteral segura y de larga duración. En nuestra experiencia constituye un procedimiento seguro puesto que la mayoría de las complicaciones observadas han sido menores a pesar de tratarse en muchos de los casos de niños con patología de base compleja.

### **28. ANILLO VASCULAR EN EL ESTUDIO DE PATOLOGÍA DIGESTIVA**

Tirado Balagué MM.<sup>1</sup>, García Jiménez E.<sup>1</sup>, Egea Gil MM.<sup>2</sup>, Expósito Montes JF.<sup>1</sup>, Cózar Olmo JA.<sup>1</sup>, De la Cruz Moreno J.<sup>1</sup>.

Centro de Trabajo: <sup>1</sup> Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. <sup>2</sup> Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz.  
Email: marmartb@gmail.com

**Introducción.** Los anillos vasculares son anomalías en el desarrollo embrionario del arco aórtico y grandes vasos, produciéndose un fallo en la fusión e involución de estos, los anillos rodean frecuentemente tráquea y esófago asociándose a dificultad para la respiración y deglución respectivamente. Frecuentemente son hallazgos casuales;

sin embargo pacientes con anomalías importantes pueden presentar síntomas respiratorios (disnea, estridor) o también digestivos (disfagia, vómitos). La más frecuente de estas anomalías congénitas es el doble arco aórtico, constituyendo aproximadamente el 70%, un segundo tipo menos frecuente es el arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo; entre ambos suponen el 95% de los anillos vasculares completos. Algunas de estas anomalías no forman un anillo completo denominándose slings vasculares, como es la arteria subclavia derecha aberrante descrita en este caso.

Su diagnóstico de sospecha se puede realizar mediante un esofagograma, pero siempre es necesario el TC o la RM para llegar al diagnóstico de certeza.

**Caso clínico.** Paciente de 6 meses de edad que ingresa para estudio por vómitos y escasa ganancia ponderal desde los 2 meses de edad. Como antecedentes personales destaca prematuridad (edad gestacional 35 semanas), con bajo peso para su edad gestacional (2120 gr). Lactancia materna exclusiva hasta 2º mes de vida, tras la introducción de fórmula de inicio comienza con vómitos frecuentes con nula ganancia ponderal en el último mes (entre los 5 y 6 meses de edad), por lo que se decide ingreso para estudio. Se realiza estudio básico con hemograma, sistemático de orina y ecografía abdominal que son normales. Posteriormente se solicita tránsito esofagogástrico en el cual se evidencia impronta posterior y lateral derecha. En resonancia magnética se confirma la existencia de una arteria subclavia derecha aberrante. La intervención quirúrgica no se considera necesaria debido a que la sintomatología digestiva no es severa, decidiéndose tratamiento conservador consistente en seguimiento de la evolución pondo-estatural. En caso de que no haya tendencia clara a la mejoría se podrá valorar cirugía como tratamiento definitivo.

**Conclusiones.** Los anillos vasculares se deben incluir en el diagnóstico diferencial de la obstrucción de vía aérea superior y de la dificultad para la deglución o vómitos de difícil catalogación. El esofagograma presenta una alta sensibilidad, pero se requiere RM como técnica de confirmación de primera elección para precisar la anatomía del anillo vascular.

El tratamiento quirúrgico sólo está indicado en aquellos pacientes con sintomatología severa, no estándolo en individuos asintomáticos o pudiendo ser demorada en aquellos en los que haya escasa repercusión clínica.

### **29. INCIDENCIA DE ALCALOSIS META-BÓLICA HIPOCLORÉMICA AL DEBUT DE FIBROSIS QUÍSTICA EN NUESTRA PROVINCIA**

Antonio Polo, Patricia Barros, Ana Izquierdo, M<sup>a</sup> José López, Amparo López, Ofelia Fernández, Pedro García, Javier Remedios, Valentín Carretero.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Email: pediatria.polo@gmail.com

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multisistémica de herencia autosómica recesiva causada por la disfunción de la proteína reguladora de la conducción de iones en la membrana celular (CFTR). La clínica de debut más frecuente es la respiratoria, seguida de la digestiva. La alcalosis metabólica es una forma infrecuente de presentación, caracterizada por una deshidratación con hipocloremia, hiponatremia e hipopotasemia, generalmente asociada a temperaturas ambientales elevadas. Puede presentarse de forma aguda, con pérdidas excesivas por sudor de cloro y sodio, o de forma crónica por pérdidas continuadas que, asociadas a

## Sesión de comunicaciones

episodios intercurrentes de diarrea y/o vómitos pueden descompensar el cuadro. Objetivo: Conocer la incidencia de alcalosis metabólica hipoclorémica al debut de FQ en nuestra provincia en los últimos 10 años.

Material y Métodos. Estudio longi-tudinal, descriptivo, retrospectivo de los pacientes diagnosticados de FQ desde el 01/01/2000 hasta el momento actual. Confirmación diagnóstica mediante test del sudor y estudio genético. Desde el 2007 en nuestra comunidad se incluye la FQ en el screening metabólico neonatal.

Resultados. De los 12 pacientes diagnosticados en este periodo, 3 debutaron con alcalosis metabólica hipoclorémica, hiponatrémica e hipokaliémica (25% del total). No se había realizado screening neonatal a ninguno de ellos.

Caso 1. Lactante de 2 meses. Antecedentes: dificultad para las tomas. En verano ingresa por síndrome febril con vómitos y deshidratación severa. Preciso 4 días de fluidoterapia intravenosa para corrección hidroelectrolítica. Estudio genético: mutación  $\Delta F508$  en homocigosis.

Caso 2. Niña de 2 años. Antecedentes: Enfermedad Celíaca. En Julio ingresa por síndrome emético afebril con deshidratación leve. Preciso fluidoterapia intravenosa durante 36 horas para corrección hidroelectrolítica. Estudio genético: mutación G542x/1609delCA.

Caso 3. Niña de 4 años. Antecedentes: bronquitis de repetición. Este verano ingresa por síndrome emético con deshidratación severa. Preciso fluidoterapia intravenosa durante 3 días para corrección hidroelectrolítica. Estudio genético: mutación  $\Delta F508$  en homocigosis. La evolución fue favorable en todos los casos.

Comentarios. La deshidratación hipoclorémica con alcalosis metabólica es poco frecuente en la infancia. Debemos plantearnos como diagnóstico diferencial los vómitos por hipertrofia pilórica en los lactantes, pérdida excesiva por la piel en FQ, pérdida urinaria por diuréticos o síndrome de Bartter. La FQ debe ser considerada en pacientes de cualquier edad con cuadro clínico de anorexia, vómitos, detención del peso y alcalosis metabólica hipoclorémica, sin otra causa que lo justifique, sobre todo en época estival. Está descrito que los pacientes con FQ que debutan sólo con alcalosis metabólica hipoclorémica presentan mutaciones con función parcial de la actividad de la proteína CFTR, por lo que suelen tratarse de formas leves; sin embargo, no ha sido así en nuestra experiencia. Resaltar la importancia del screening neonatal para el diagnóstico precoz y la mejora en el pronóstico de la enfermedad.

### 30. EFECTO DE UNA FÓRMULA DE CONTINUACIÓN ADICIONADA DEL PROBIÓTICO DE LECHE MATERNA *Lactobacillus fermentum* CECT5716 EN LA INCIDENCIA DE INFECCIONES

José Maldonado<sup>1</sup>, Francisco Cañabate<sup>2</sup>, Francisco Vela<sup>2</sup>, Ana Rosa Sánchez<sup>2</sup>, Luis Sempere<sup>3</sup>, Mónica Olivares<sup>3</sup>, Federico Lara-Villoslada<sup>4</sup> <sup>1</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Granada <sup>2</sup> Servicio de Pediatría. Hospital de Poniente de El Ejido <sup>3</sup> Departamento de Biomedicina. Puleva Biotech (Granada) <sup>4</sup> Departamento de Nutrición y Seguridad Alimentaria. Puleva Food (Granada)  
Email: flara@puleva.es

Antecedentes. La microbiota intestinal juega un papel fundamental en el desarrollo del sistema inmunitario del recién nacido y por ello la manipulación de ésta con pre- y probióticos ha adquirido un gran interés en el campo de la nutrición infantil. Desde hace unos años se conoce la presencia de bacterias con carácter probiótico en la leche humana y su posible relación con muchas de las ventajas

que la lactancia natural tiene para la salud del recién nacido.

Objetivo. Analizar el efecto de una fórmula de continuación adicionada del probiótico de leche materna *Lactobacillus fermentum* CECT5716 en la incidencia de infecciones desde el 6º mes y hasta el año de vida.

Metodología. Se llevó a cabo un estudio doble ciego aleatorizado y controlado en el que participaron 188 niños de 6 meses de edad que fueron divididos en 2 grupos: un grupo control que consumió una fórmula de continuación sin probióticos y un grupo probiótico que consumió la misma fórmula adicionada de  $2 \times 10^6$  ufc/g de *L.fermentum* CECT5716. Se tomaron muestras de heces al inicio del estudio (6 meses) y a los 9 y 12 meses de edad. Además se hicieron revisiones pediátricas cada 3 meses. Se proporcionaron a los padres encuestas que debían rellenar cada 15 días.

Resultados. Ambas fórmulas fueron bien toleradas por los niños y las curvas de crecimiento fueron similares en ambos grupos. Se observó un aumento significativo de los niveles fecales de lactobacilos y bifidobacterias tras 6 meses de consumo de la fórmula infantil adicionada de probióticos. La incidencia de infecciones gastrointestinales fue significativamente inferior en el grupo probiótico respecto al grupo control. La incidencia de infecciones respiratorias fue también inferior en el grupo probiótico.

Conclusiones. El consumo de una fórmula de continuación adicionada del probiótico *Lactobacillus fermentum* CECT5716 aumenta los niveles fecales de lactobacilos y bifidobacterias y reduce la incidencia de infecciones gastrointestinales y respiratorias.

## Sesión 4

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderadores: Dr. Carlos Ruiz Cosano (Granada).

### 31. NO ES CELIACO TODO EL QUE LO PARECE: VÓMITOS CON COMPROMISO NUTRICIONAL

García Cuesta, Pedro Javier. Barros García, Patricia. Polo Antúnez, Antonio. Remedios Muro, Javier. López Rodríguez, M<sup>a</sup> José. López Lafuente, Amparo. Alonso Cabezas, M<sup>a</sup> José\*. Sánchez Martínez, José Ignacio\*. Pitarch Estévez, Vicente\*. Carretero Díaz, Valentín.

Servicio de Pediatría. \*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.  
Email: pedroj25@hotmail.com

Los vómitos son una patología común en la infancia. En lactantes las causas más frecuentes son: gastroenteritis aguda (GEA), reflujo gastroesofágico, enfermedad celíaca y alergia alimentaria. Sin embargo, la pseudoobstrucción intestinal es una entidad a tener en cuenta habiendo descartado estas patologías. Clínicamente además de vómitos, se manifiesta por distensión abdominal, deshidratación y pérdida ponderal. El diagnóstico es básicamente clínico, aunque los estudios radiológicos ayudan a definir la morfología del tubo digestivo. El tratamiento es complejo, sintomático y de soporte. La intervención quirúrgica debe estar justificada y ser realizada en el momento más adecuado para el paciente. Caso Clínico: Lactante de 12 meses sin antecedentes de interés (salvo consanguinidad de 2º grado) ingresada por GEA por rotavirus. Presenta desde hace 4 meses, coincidiendo con la introducción del gluten en la dieta, pérdida de peso y vómitos, en ocasiones escasos y otras abundantes, proyectivos, inmediatos tras la ingesta o pocas horas después. Al inicio eran esporádicos, alternando

días sin vómitos. En el último mes, vómitos casi diarios. Desde hace 4 días asocia deposiciones diarreas. Exploración física: Peso 7.3kg (<p3, -2.07DS). Talla: 72cm (p10-25). Adecuado estado general. Escaso panículo adiposo. Masas musculares hipotróficas. Nalgas en bolsa de tabaco. Abdomen globuloso, distendido, no masas ni megalias. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, gasometría, orina, inmunoglobulinas y test de sudor: normales. IgE específica a alimentos y marcadores de celiaquía: negativos. Detección Ag de rotavirus en heces: positivo. Rx abdominal: dudosa imagen de doble burbuja. Tránsito Digestivo Superior (TDS): dilatación duodenal proximal sin paso de contraste distalmente. Eco abdomen: importante disminución de calibre en 2ª y 3ª porción duodenal con dilatación proximal, sin masas extrínsecas. Evolución: Ingres para rehidratación IV en dieta absoluta, iniciamos tolerancia oral progresiva con reaparición de los vómitos y distensión abdominal. Se coloca sonda nasogástrica, objetivando abundante débito biliar. Tras los hallazgos clínico-radiológicos inicia nutrición parenteral (NPT) y se realiza laparotomía, observando gran dilatación gástrica y duodenal, obstrucción entre 2ª y 3ª porción duodenal por conglomerado de ganglios linfáticos hipertróficos y vena mesentérica que cruza por encima de duodeno. Se toman biopsias y se realiza anastomosis duodenoyeyuno laterolateral con colocación de sonda trans-anastomótica. Anatomía Patológica: adenitis inespecífica. Presencia de células ganglionares en duodeno. Evolución postquirúrgica: NPT durante 11 días, iniciando nutrición enteral progresiva, llegando a alimentación fraccionada completa con buena tolerancia. A los 18 meses, evolución favorable con adecuada situación nutricional. Comentarios: Aunque la pseudooclusión intestinal es poco frecuente en el periodo de lactante, es una entidad a tener en cuenta en cuadros de vómitos recurrentes descartadas otras patologías más frecuentes. Cabe destacar la utilidad del TDS siendo la técnica que orientó el diagnóstico de sospecha.

### 32. PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN ATÍPICA DE UNA VASCULITIS LEUCOCITOCILÁSTICA

Losada Machuca, María; Flores González, Jose Carlos; Rodríguez Campoy, Patricia; García Ortega, Rosa María; Matamala Morillo, Miguel Ángel.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Puerta del Mar.  
Email: maria.losadam@gmail.com

Introducción. La Púrpura de Shonlein Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia, afecta a pequeños vasos y está mediada por un mecanismo inmunológico de predominio IgA. Es más frecuente en varones entre los 2-11 años de edad. En un 75% de los casos hay un antecedente de infección de vías aéreas altas, siendo el Estreptococo beta hemolítico el microorganismo más frecuentemente relacionado. La Salmonella es una causa menos frecuente y objeto de nuestro caso.

Caso clínico. Paciente de 10 años de edad que presenta cuadro de dolor abdominal difuso intenso, deposiciones diarreas, vómitos continuos así como la aparición de lesiones ampollosas entre 0.5-2 cm de diámetro con contenido hemorrágico y de predomio en miembros inferiores, tercio distal de piernas y dorso de ambos pies, lesiones dolorosas a la palpación. Se inicia tratamiento con fluidoterapia y amoxicilina-clavulánico IV, empeorando progresivamente la clínica añadiéndose melenas al cuadro diarreico, aumentando la leucocitosis, alteración de los factores de la coagulación y empeorando el estado general. Se recibe coprocultivo positivo a Salmonella multirresistente, pero dado el mal estado

general de la paciente se inicia tratamiento con imipenem y gentamicina. Durante 7 días continuó con deposiciones líquidas con abundante sangre y dolor abdominal intenso, por lo que se inició alimentación parenteral completa dada la imposibilidad de vía enteral ( 21 días) reiniciándose la alimentación enteral en 7 días, administrándose simultáneamente plasma para corrección de los factores de coagulación y seroalbúmina para mantener las proteínas en cifras mínimas de 5mg, también se administró concentrados de hematíes de 250ml, coincidiendo con un descenso de la hemoglobina a 7.4.

La evolución ha sido tórpida, apareciendo después de un mes de evolución inflamación de las articulaciones de rodilla y tobillo que desaparecieron de forma espontánea en 24 horas. Los controles realizados los días de nutrición parenteral han objetivado proteinuria permanente, ante la confirmación de proteinuria en orina de 24 horas y ante el diagnóstico de vasculitis de inicia tratamiento con corticoides (metilprednisolona) a dosis de 2mg/kg/día con mejoría clínica, analítica y renal.

Comentarios. La mayoría de las personas con esta enfermedad han tenido una afección en las vías respiratorias altas en las semanas previas. Es raro que sea secundaria a Salmonella entérica. El compromiso cutáneo, cuya presencia es considerada un criterio diagnóstico, se caracteriza por un púrpura palpable predominantemente en zonas declives del cuerpo, especialmente muslos y nalgas. En este caso las lesiones aparecieron al comienzo del cuadro en región distal de miembros inferiores y no se modificaron durante la evolución del mismo. Es una patología autolimitada, cuya resolución tarda generalmente entre 4 a 6 semanas. En nuestro caso dada a la tórpida evolución se prolongo hasta dos meses. La forma típica de presentación es la púrpura palpable (100%), artralgias (65-75%), dolor abdominal (50-60%) así como manifestaciones renales (25-50%). En nuestro caso inicio atípico por cuadro abdominal de tipo cólico secundario a una Salmonelosis de evolución tórpida con rectorragia. Posteriormente y después de mas de un mes de evolución comienza con clínica de afectación articular y proteinuria. Mejoría espectacular tras inicio de tratamiento con corticoides.

### 33. ESTUDIO DE ANTICUERPOS EN LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN NIÑOS. EXPERIENCIA HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Carmen de la Torre Morales , Ana Pilar Jiménez Martín, Cristina Mata Rodríguez, Joaquín Gómez Vázquez  
Centro de Trabajo: UGC de Pediatría y Especialidades Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba  
eMail: carmen-delatorre@hotmail.com

Objetivo. Realizar estudio de los anticuerpos en el debut diabético en niños menores de 14 años durante los últimos 10 años en un Hospital de tercer nivel. Se pretende establecer la relación entre los anticuerpos, edad del debut y sexo de los pacientes.

Pacientes y métodos. Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo comprendido entre Enero del año 2000 hasta Agosto del 2010. Los datos de autoinmunidad fueron obtenidos a partir de analíticas realizadas en el momento del debut diabético. Se han incluido 144 pacientes de edades comprendidas entre 6 meses y 14 años.

Resultados. Del total de pacientes estudiados un 57% fueron niños y un 43% niñas, la edad más frecuente de debut fue de 8-10 años (21.83%) , seguido por los niños de 4 a 6 años (19.72%). La menor frecuencia se encontró en los menores de un año de edad (4.22%). La reserva pancreática reflejada a través de los resultados del Péptido

C fue baja en el 90.48%. Con respecto a los anticuerpos, el resultado con positividad más prevalente fue el anti-IA<sub>2</sub> en el 61.34% de los pacientes. El 16 % de la población estudiada fue positiva a anti-ICA, siendo el hallazgo positivo menos frecuente. Se han estudiado 105 pacientes, en los que disponemos de los resultados de todos los anticuerpos. De forma aislada el anticuerpo que encontramos con mayor porcentaje de positividad fue anti-IA<sub>2</sub> con un 48.57% y la combinación más frecuente es anti-IA<sub>2</sub> + anti-IAA (45.16%), que se eleva a un 58.2% si se le añade al anti-GAD. Con respecto a otras enfermedades se encontraron cinco resultados, antitransglutaminasa positivos y cinco antitiroideos positivos.

**Conclusiones.** La mayoría de los pacientes estudiados han tenido positividad al menos a un anticuerpo o más, por lo que se concluye que la determinación de marcadores de autoinmunidad específicos, pueden diagnosticar la diabetes mellitus tipo 1 antes del debut clínico. Los niveles bajos del péptido C pueden también ayudar al diagnóstico, ya que la aparición de los síntomas clínicos se producen por la afectación pancreática y por su incapacidad para generar suficiente insulina. El sexo no parece ser un factor etiopatogénico importante en esta enfermedad, puesto que los porcentajes hallados son similares. No hemos encontrado concordancia entre la positividad de los anticuerpos antitiroideos y antitransglutaminasa.

### 34. INSUFICIENCIA SUPRARRENAL TRAS SUPRESION BRUSCA DE CORTICOIDES TOPICOS

Capataz Ledesma, M; Zarallo Reales, C; Méndez Pérez, P; Fuentes Bolaños, N; Sardina González, MD; Galán Gómez, E.  
Hospital Materno Infantil de Badajoz  
Email: marializard@hotmail.com

**Introducción.** La insuficiencia suprarrenal es un síndrome causado por el déficit de glucocorticoides y se caracteriza por unos valores de cortisol plasmático basal o tras estímulo inadecuados. La prevalencia de la insuficiencia suprarrenal secundaria es mayor que la de la primaria, y su causa más frecuente es la administración crónica de glucocorticoides.

**Material y métodos.** Niña de 8 años que ingresa por debilidad importante en miembros inferiores (MMII), con imposibilidad para caminar, astenia y aumento del apetito. Presenta, edema facial, muguet de repetición, molestias abdominales intermitentes, abdomen globuloso y deposiciones blandas, desde hace un mes. Posteriormente, exantema en rodillas, codos y pabellones auriculares. En la última semana comienza con debilidad progresiva de miembros inferiores, que le dificulta subir escaleras y que empeora por la noche. Tuvo alopecia areata difusa a los 5 años de edad, tratada con corticoides intralesionales (Triamcinolona) y durante los últimos 3 años con propionato de clobetasol tópico, hasta un mes antes del episodio.

**Exploración.** Facies cushingoide, fragilidad cutánea, frialdad acra. No estrías. Debilidad en MMII. Sensibilidad conservada. Reflejos débiles. Abdomen globuloso, blando, no masas ni megalias. Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica, CPK, punción lumbar, cultivo de LCR, coagulación, marcadores tumorales, hormonas tiroideas: normales. Linfopenia, disminución de Natural Killers. IgG 302 mg/dL. RMN abdominal: no se visualizan glándulas suprarrenales. ACTH: < 1,6 ng/mL; Cortisol: 2,4 ng /24 h. Ac antitiroideos, anticeliaca, antiadrenales negativos; PR: Normal; FSH, LH, estradiol: prepuberales.

**Resultados.** Diagnosticada de insuficiencia suprarrenal secundaria a cese brusco de corticoterapia. Se establece tratamiento sustitutivo en dosis descendentes de hidrocortisona, mejorando el cuadro significativamente.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática, con el eje hipotálamo hipofisario suprarrenal (H.H.S.) recuperado.

**Conclusiones.** La administración crónica de corticoides, pueden causar múltiples efectos adversos como, la supresión del eje H.H.S. y el posible desarrollo de insuficiencia suprarrenal en caso de retirada brusca. No es sencillo sospechar el diagnóstico, porque generalmente se tratan de formas oligosintomáticas o asintomáticas. Aunque los corticoides tópicos permiten alcanzar concentraciones elevadas locales minimizando su efecto sistémico, en determinadas condiciones puede aparecer toxicidad sistémica, y es necesario tenerlo en cuenta, tanto a la hora de instaurar el tratamiento, como en el momento de su retirada, para hacerlo de forma progresiva.

### 35. DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA SEVERA EN PACIENTE CON POLIURIA PERSISTENTE

Vílchez Pérez, J.S.; García Jiménez, E.; Del Campo Muñoz, T.; Pérez Parras, M.A.; Ávila Casas, A.; Santiago Gutiérrez, C.; De Toro Codes, M.; De la Cruz Moreno, J.  
U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.  
Email: najdulgul@gmail.com

**Introducción.** La diabetes insípida nefrogénica (DIN) es una enfermedad caracterizada por la incapacidad de concentrar la orina debido a la resistencia renal al efecto antidiurético de la ADH, a pesar de tener cifras normales o elevadas de ésta. Es un raro desorden hereditario en la infancia. Los episodios de deshidratación que produce pueden ser graves si no se diagnostica adecuadamente.

**Objetivo.** Descripción de un caso diagnosticado de DIN para conocer la sintomatología de alarma y cómo establecer un diagnóstico y una terapéutica adecuadas a la mayor brevedad posible.

**Caso clínico:** Ingresa lactante de 11 meses derivado con diagnóstico de deshidratación hipernatrémica y desnutrición. Procede de Brasil, donde desde el nacimiento aqueja síndrome emético. Aporta gasometría normal y función renal normal con aumento de sodio plasmático. Peso al nacer 3300 gr. Ganancia ponderal correcta hasta los 3 meses, coincidiendo con lactancia materna. Poliuria y polidipsia desde el nacimiento. A la exploración, peso 6 kg, afebril, 161 lpm, SatO<sub>2</sub>: 96%, TA: 81/44. Mediano estado general. Irritable, ojos hundidos y cercos periorbitarios intensos. Mucosas secas sin signo del pliegue. Gran avidez por el agua. Desnutrición importante con escaso pániculo adiposo y nalgas en "bolsa de tabaco". Abdomen globuloso. Resto de exploración normal. En analítica sanguínea solo destaca sodio 168 mEq/l y en orina una densidad inferior a 1005. Tras el diagnóstico de deshidratación grave (10%) hipernatrémica se instauró fluidoterapia endovenosa para reponer en 48 horas. En nuevo control persiste sodio plasmático de 168 mEq/l y poliuria. Se traslada a UCIPyN para monitorización de diuresis (8,7 ml/kg/h en 24 horas) y balance hídrico (osmolaridad plasmática 316 mOsm/kg y urinaria 57 mOsm/Kg). Se sospecha Diabetes Insípida. Se administra ADH nasal y tras 4 horas no se observa incremento de osmolaridad urinaria, haciendo pensar en una DIN. Se solicita, por tanto, ecografía renal (normal), estudio genético (aún pendiente) y niveles de ADH (elevados). De forma brusca presenta crisis tónica generalizada con hipoxemia y apnea más clonias MSI (descenso rápido de sodio plasmático de 177 a 144 mEq/L). Con el diagnóstico

de intoxicación hídrica se trata con suero salino hipertónico 20%, se intuba (menos de 12 horas) e inicia tratamiento con hidroclorotiazida. Continúa con diuresis de 12,5 ml/kg/h y aparece hipopotasemia. Se añade espironolactona al tratamiento. Pasa a planta con avidez por los líquidos y poliuria. Se añade indometacina a la terapia. Durante su ingreso mejora progresivamente, permitiendo su alta con elevada ingesta de líquidos, dieta pobre en sal y proteínas y un régimen terapéutico con los dos diuréticos más indometacina. Sigue revisiones en consulta de Nefrología Infantil. No ha presentado nuevas complicaciones ni episodios de deshidratación que hayan requerido ingreso hospitalario.

Conclusiones. A pesar de la baja incidencia de esta enfermedad, ante niño con cuadro de deshidratación y poliuria persistente debemos pensar en problema de concentración urinaria (diabetes insípida). No se aconseja la restricción hídrica, ya que la polidipsia es un mecanismo autocompensador de la poliuria presente.

### 36. LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGO-CÍTICA: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Risquete R\*, Carbonero MJ\*, García Aldana D, González Cruz M, García Matas G\*, Gil J\*\*, Fernández-Teijeiro A

Centro de Trabajo: Unidad de Cuidados Intensivos\* y de Onco-Hematología Pediátrica-Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena-Sevilla .\*\*Servicio de Inmunología Hospital Gregorio Marañón-Madrid  
Email: rocorisrquete@gmail.com

La Linfocitosis Hemofagocítica (LHH), aunque infrecuente en la práctica clínica, es una enfermedad potencialmente mortal consecuencia de una alteración inmunológica grave, primaria o secundaria, que afecta generalmente a lactantes y niños pequeños y que resulta de extraordinario interés dado su comportamiento agresivo y mal pronóstico.

Objetivo. Revisar las formas de presentación, los criterios diagnósticos, el diagnóstico diferencial y el tratamiento actual de la LHH a partir de un caso clínico.

Caso clínico: Niña de 19 meses, previamente sana y correctamente inmunizada que ingresa por síndrome mononuclear con fiebre de dos días de evolución, edema palpebral, esplenomegalia, anemia, plaquetopenia y presencia de linfocitos activados en la extensión de sangre periférica. En los días siguientes se objetivó fiebre persistente y hepatoesplenomegalia con instauración de progresivo deterioro clínico e inestabilidad hemodinámica que condicionaron su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos con necesidad de ventilación mecánica y soporte inotrópico además de tratamiento antibiótico de amplio espectro. Objetivada la elevación de la ferritina e hipertrigliceridemia y la hipofibrinogenemia y con el antecedente de consanguinidad entre dos bisabuelos de las dos ramas paterna y materna se sospecha el diagnóstico de LHH y se practica el mielograma que confirmó la presencia de hemofagocitosis y descartó la infiltración maligna. Cumpliendo inicialmente seis de los ocho criterios diagnósticos del LHH se instauró sin demora tratamiento según Protocolo HLH 2004 con dexametasona, etopósido y ciclosporina. Aunque durante las tres primeras semanas presentó una evolución tórpida con necesidad de drenaje de derrame pleural, hemotórax y neumonía intersticial bilateral tributarios de ventilación mecánica prolongada, insuficiencia renal con hipertensión arterial y acidosis metabólica secundarias a necrosis tubular aguda y soporte transfusional, paulatinamente se pudo objetivar reducción de las visceromegalias y corrección de las cifras de

ferritina, triglicéridos y fibrinógeno así como disminución de las necesidades transfusionales. Tanto las serologías (Epstein-Barr, CMV, leishmania, herpes, parvovirus) como los marcadores tumorales (enolasa específica neuronal, Beta-HCG, alfa-fetoproteína) y el estudio de autoinmunidad fueron negativos. Con cifras de linfocitos *natural killer* discretamente disminuidos y pendiente del resultado de la determinación del CD 25, el hallazgo de una mutación del gen de la perforina en el estudio genético confirmó el diagnóstico de LHH Primaria. Completada la terapia de inducción, con normalidad clínica y analítica, el mielograma confirmó la desaparición de la hemofagocitosis. Aunque no se pudieron realizar estudios de LCR y RNM cerebral al diagnóstico por la inestabilidad hemodinámica, en la evaluación de la semana 9 la bioquímica y la citología del LCR fueron normales y la RNM cerebral únicamente mostró atrofia cortical a valorar en el contexto de la situación clínica prolongada de gravedad de la paciente. Actualmente la paciente presenta una excelente situación clínica, continua tratamiento antihipertensivo con enalapril, tratamiento de mantenimiento según protocolo HLH 2004 de forma ambulatoria y se ha iniciado la búsqueda de un donante para la realización del trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) necesario para su curación.

Comentarios. A destacar la importancia de la sospecha diagnóstica de LHH en un paciente con síndrome febril, hepatoesplenomegalia y citopenias a las que se asocia hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia y/o hiperferritinemia. El diagnóstico diferencial con la leucemia aguda obliga a la realización de un mielograma que descarte la infiltración blástica y permita demostrar la presencia de hemofagocitosis. Además del tratamiento de soporte agresivo, el diagnóstico precoz es crucial para el inicio del tratamiento específico y el control de la enfermedad. Los estudios genéticos e inmunológicos son fundamentales para poder determinar la etiología primaria o secundaria de la entidad y orientar la necesidad de realización del TPH, imprescindible para la curación de los pacientes con afectación primaria.

### 37. RABDOMIOMA CARDIACO EN EL RECIEN NACIDO Y ASOCIACION CON ESCLEROSIS TUBEROSA: UN CASO EN NUESTRA UNIDAD

Alcoba Conde, Antonio Ángel<sup>1</sup>; Gómez Guzmán, Elena<sup>2</sup>; Párraga Quiles, María José<sup>1</sup>; Mata Rodríguez, Cristina<sup>1</sup>; Tejero Hernández, María Angeles<sup>2</sup>; Guzmán Cabañas, Juana<sup>1</sup>

Unidad Neonatología<sup>1</sup> / Área Pediatría del Corazón<sup>2</sup>  
Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)  
Email: aalcoba10@hotmail.com

Los tumores cardiacos en pediatría son una entidad muy poco frecuentes en todas las edades. Gracias al desarrollo de las técnicas de imagen, su diagnóstico ha aumentado en los últimos años. Más del 90% son de naturaleza benigna, representando el rabdomioma su variedad histológica más frecuente. Suelen presentarse como tumoraciones pequeñas y múltiples, localizadas generalmente a nivel ventricular. Curso subclínico y remisión espontánea, son otras de sus características principales. Presentamos el caso de un neonato ingresado en nuestra unidad, en el que tras una arritmia cardíaca (extrasístoles ventriculares y supraventriculares) se hallaron de forma casual por ecocardiografía, múltiples rabdomiomas cardiacos. Este hallazgo obliga a la búsqueda de otras posibles lesiones compatibles con esclerosis tuberosa, fundamentalmente a nivel cerebral, renal y/o cutáneo. Dicha asociación fue confirmada, hecho que

puede ocurrir hasta en el 60-80% de los casos. Durante su estancia en la unidad, desaparecieron los signos de arritmia, no precisando tratamiento. Las tumoraciones han permanecido estables en sucesivos controles por Cardiología Infantil, con igual tamaño y sin producir compromiso de la función ventricular ni eléctrica del miocardio.

### 38. ENFERMEDAD DE ALEXANDER

Guerrero Montenegro B, Campos Martínez A, Delgado Jimenez M, Zayas García A, Serrano López L, Maldonado Lozano J.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Email: beaalgaidas@hotmail.com

Paciente varón de 22 meses de edad que ingresó en el hospital por bronconeumonía complicada con neumotórax y grave afectación del estado general, falleciendo 3 días después de su ingreso. Este paciente presentaba un enlentecimiento en la ganancia ponderal y retraso en el desarrollo psicomotor. Había padecido repetidos procesos infecciosos respiratorios que habían requerido ingreso en varias ocasiones. En el TAC cerebral presentaba leve dilatación triventricular. Cariotipo normal. El estudio necrópsico puso de manifiesto la existencia de marcada desmielinización y cavitación cerebral, y de unas estructuras alargadas de localización subpial y perivascular que se indentificaron como fibras de Rosenthal, mediante técnicas de inmunohistoquímica, para la demostración de proteína ácida glial fibrilar para las que eran intensamente positivas; alteraciones compatibles con Enfermedad de Alexander.

La Enfermedad de Alexander es un raro trastorno degenerativo perteneciente al grupo de las leucodistrofias. La mayoría de los casos son esporádicos, por una mutación de novo que suele ocurrir en el momento de la espermiogénesis. Se distinguen tres formas clínicas según el momento de aparición: infantil, juvenil y del adulto, siendo la infantil la más frecuente (aparece desde el nacimiento hasta los 2 años). Las manifestaciones clínicas son muy variables, destacando retraso psicomotor progresivo, parálisis o espasticidad, macrocefalia, hidrocefalia, convulsiones. La enfermedad progresa hasta un desenlace mortal en la mayor parte de los casos. Las técnicas de neuroimagen, pueden hacer sospechar la enfermedad, aunque el diagnóstico definitivo precisa del estudio histológico del tejido cerebral que muestra desmielinización y a menudo cavitación de la sustancia blanca. La presencia de las fibras de Rosenthal es lo más característico de la enfermedad. Se trata de inclusiones intracelulares de los astrocitos, que muestran una intensa positividad a las técnicas inmunohistoquímicas para la demostración de la proteína ácida glial fibrilar, que se encuentran esparcidas por toda la sustancia blanca, y con mayor prevalencia en localizaciones subependi-marias, perivasculares y subpiales.

### 39. ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

zarallo reales, c; sardina gonzález, md; fuentes bolaños, n; capataz Ledesma, m; zarallo cortés, l; cardesa García, jj;

Hospital Materno Infantil de Badajoz

eMail: azahar187@hotmail.com

Introducción. La aspiración de cuerpo extraño (CE) es causa importante de morbimortalidad en la infancia, con

una mayor incidencia en menores de 5 años. La necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoz se justifica, además de por el riesgo potencial de mortalidad en el episodio agudo, por las complicaciones de la permanencia de un CE en la vía aérea.

Material y métodos. Presentamos 2 casos clínicos de aspiración de cuerpo extraño, en los que la sospecha diagnóstica se confirmó por la práctica de una broncoscopia.

Caso 1: Niño de 4 años derivado de su centro de salud por cuadro de fiebre, tos, vómitos y dificultad respiratoria de 24 horas de evolución, con antecedente de ingestión de una pieza pequeña de juguete 48 horas antes. Presentaba insuficiencia respiratoria aguda con distress moderado y necesidad de oxígeno suplementario en gafas nasales a 2 l/m para saturación de oxígeno 94%. Auscultación pulmonar (AP): Hipoventilación hemitórax derecho con sibilancias en ambos campos pulmonares. Febril. En la radiografía (Rx) tórax: condensación en base derecha, sin cambios significativos en inspiración y espiración. Se extrae cuerpo extraño (pieza plástico) por broncoscopia en bronquio principal derecho. Mejoría clínica evolutiva.

Caso 2: Niña de 3 años con tos intensa y sibilancias de 1 semana de evolución, diagnosticada de bronquitis en tratamiento con broncodilatadores. Acude a urgencias por cuadro de vómitos y tos persistente. En la exploración física no presentaba deterioro respiratorio y en la AP hipoventilaba en hemitórax derecho. En Rx tórax simple: cuerpo extraño en bronquio principal derecho. Se extrae por fibroscopia pila de botón, rodeado de tejido inflamatorio. Precisa ingreso en UCIP conectada a ventilación mecánica. Tras iniciar antibioterapia y corticoides intravenosos mejoría progresiva en 24 horas.

Resultados y conclusiones. La sospecha familiar, clínica respiratoria y Rx tórax son factores fundamentales para indicar una broncoscopia, especialmente en menores de 5 años. En el caso 1, junto a la clínica respiratoria, fue la sospecha familiar la que motivó la práctica de la broncoscopia. En el caso 2, ante la ausencia de sospecha familiar, el diagnóstico se hizo por Rx de tórax (cuerpo extraño radiopaco), confirmándose por broncoscopia. La composición tóxica de la pila de botón pudo producir perforación de la pared bronquial. Nuestro caso, precisó una segunda broncoscopia para extracción de zona esfacelada y valoración de la luz bronquial.

### 40. NO TODO DERRAME PLEURAL ES NEUMOCÓCICO

Rodríguez Campoy, Patricia; Flores González, Carlos; García Ortega, Rosa María; Losada Machuca, María; Matamala Morillo, Miguel Ángel

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)

Email: p.r.campoy@gmail.com

Introducción. La causa más frecuente de derrame pleural es el paraneumónico, y sus agentes más comunes *S pneumoniae* y el *S aureus*. El *M. tuberculosis* es una causa menos frecuente y requiere un alto índice de sospecha.

Caso clínico. Paciente de 12 años que presenta un cuadro de fiebre intermitente, dolor costal, decaimiento y tos con expectoración hemoptoica de 4 días de evolución. Ingresa en el Hospital de Ceuta con el diagnóstico de neumonía bilateral de lóbulos inferiores y medio con derrame pleural multiloculado derecho asociado, con un antígeno de neumococo en orina positivo, que no responde al tratamiento con cefotaxima y vancomicina por lo que se

## Sesión de comunicaciones

traslada a UCI-Pediátrica. En la toracocentesis, se obtiene 10ml de sangre de coloración oscura. Ante la sospecha de un proceso neoplásico se realiza TAC torácico donde se evidencia una colección pleural derecha, condensaciones parenquimatosas bilaterales y adenopatías mediastínicas. En la analítica destaca leve aumento de leucocitos con neutrofilia y una PCR: 20.1 mg/dl. Hemocultivos, cultivos del líquido pleural, antígenos del líquido pleural y orina, prueba de la tuberculina y cultivo de esputo negativo. Estudio familiar de tuberculosis negativo. Se realiza fibrobroncoscopia para lavado broncoalveolar, sin hallazgos tanto en estudio citológico como en el cultivo. Dada la mala evolución y mal estado general de la paciente, se sustituye el tratamiento antibiótico por meropenem, linezolid y, posteriormente, ante la falta de respuesta, tratamiento específico con tres fármacos (isoniacida, rifampicina y pirazinamida) tras los cuales, el cuadro comienza a evolucionar favorablemente.

Conclusiones. El derrame pleural por *M. Tuberculosis* es una forma de presentación pulmonar grave que aparece sobre todo en niños mayores y adolescentes. A pesar del alto porcentaje de derrames paraneumónicos por *S. Pneumoniae*, debemos mantenernos alerta ante una enfermedad que sigue aumentando su incidencia en nuestro medio y que plantea problemas en su diagnóstico. La presencia de bacilos en líquido pleural es poco frecuente (< 40%) y en 1/3 de los casos la PPT suele ser negativa, por lo que el diagnóstico etiológico se suele basar en la sospecha clínica y la respuesta al tratamiento, como ocurrió en nuestro caso.

### Sesión 5

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. J. Pérez Navero (Córdoba).

#### 41. BOTULISMO DEL LACTANTE EN NUESTRO MEDIO. PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA

M<sup>a</sup> Auxiliadora Baena Gómez. Aida Sánchez Rodríguez. Lourdes Roldán Molleja. Beatriz García Jerez. Eduardo López Laso. Fernando Fernández. Gabriel Vázquez.

Centro de Trabajo: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y Especialidades Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Email: m.auxiliadorabaenagomez@gmail.com

Objetivo. El botulismo del lactante es consecuencia de la susceptibilidad de la flora intestinal a estas edades a las esporas de *Clostridium botulinum*. Es una enfermedad cuya incidencia es difícil determinar ya que se encuentra infradiagnosticada, especialmente aquellos casos de hipotonía leve que no requieren más que tratamiento de soporte. En los últimos 3 años son tres los casos que se han diagnosticado en nuestro Hospital, lo que ha motivado esta revisión.

Caso 1: mujer de 40 días que presenta rechazo de las tomas, llanto débil, hipotonía y estreñimiento. A la exploración física destaca ptosis palpebral, pupilas midriáticas poco reactivas, hipotonía axial, afectación bulbar y reflejos osteotendinosos hipoactivos. De las pruebas complementarias solicitadas, en Líquido Cefalorraquídeo, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética craneal, Creatín Kinasa, pruebas metabólicas y electroencefalograma no se encuentran hallazgos patológicos. El electromiograma presenta un patrón

miopático sugerente de botulismo y la toxina botulínica en heces es positiva (toxina tipo B). La paciente precisó ventilación mecánica durante 15 días y Presión Positiva Continua en la Vía Aérea (CPAP) nasal alternando con oxigenoterapia a alto flujo durante 5 días. Se solicitó inmunoglobulina intravenosa humana para botulismo a la Agencia Española de Medicamentos del Ministerio de Sanidad y se administró a dosis de 50 mg/kg en infusión durante 70 minutos. En cuanto a su evolución, requirió rehabilitación.

Caso 2: varón de 5 meses que debuta con la misma clínica que el caso anterior. A la exploración presenta ptosis palpebral, pupilas ligeramente mióticas y reactivas, hipotonía global, afectación bulbar y reflejos conservados. De las pruebas complementarias previamente citadas, en este caso sólo la detección de toxina botulínica en heces fue positiva (toxina tipo A). Durante su ingreso sólo precisó tratamiento de soporte evolucionando favorablemente.

Caso 3: mujer de 6 semanas que al igual que los casos anteriores, presenta hipotonía y estreñimiento, así como succión débil. A la exploración física no se observa ptosis palpebral, las pupilas son medias reactivas, hay hipotonía axial y de miembros, afectación bulbar y los reflejos están conservados. Igualmente sólo la detección de toxina botulínica en heces fue positiva. Durante su ingreso sólo precisó tratamiento de soporte evolucionando favorablemente.

Conclusiones. Considerar siempre en el diagnóstico diferencial del lactante hipotónico con disminución o cese de la defecación la posibilidad de una intoxicación por toxina botulínica. La normalidad del electromiograma no excluye el diagnóstico. Importancia del estudio epidemiológico ante el diagnóstico de botulismo del lactante.

#### 42. FIEBRE SIN FOCO: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Simonet Lara, M<sup>1</sup>; Galán Mercado, M<sup>1</sup>; Natividad Pedreño, M<sup>1</sup>; Torres Torres, A<sup>2</sup>; Cózar Olmo, JA<sup>1</sup>; Serra Llorente, F<sup>1</sup>; De la Cruz Moreno, J<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>U.G.C. de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. <sup>2</sup> Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda.

Email: simonetlara@hotmail.com

La posibilidad de una infección bacteriana grave (IBG) subyacente en niños con fiebre sin foco (FSF) plantea un reto diagnóstico y terapéutico. El riesgo aumenta en los menores de 4 semanas, período en el que 1 de cada 8 niños puede tener una IBG. A pesar de que se han desarrollado diversas escalas de observación, sus valores predictivos positivo y negativo para la detección de IBG son relativamente bajos.

Presentamos la evolución de un caso de fiebre sin foco en un neonato.

Caso clínico. Paciente de 17 días de vida que ingresa por fiebre elevada de horas de evolución. Refiere mucosidad nasal. No rechazo de tomas, no vómitos ni diarrea. Antecedentes personales: Recién nacido a término, peso adecuado para la edad gestacional. Apgar: 9/10. Lactancia artificial.

Exploración física. Buen estado general, hidratación adecuada, no signos sépticos. Soplo sistólico I-II/VI. Resto normal. Exámenes complementarios: a) Sangre: hemograma con linfomonocitosis relativa. Bioquímica normal. PCR (tras 12h de fiebre): 2 mg/L. b) Urocultivo y hemocultivo: negativos. c) Virus gripe A/H1N1 y gripe estacional: negativos. d) Serologías virus Epstein-Barr,

toxoplasma y citomegalovirus: negativas. e) LCR (citología, bioquímica y cultivo): negativo.

Al 5º día de fiebre, se recoge nuevo hemocultivo y nueva analítica que sigue siendo normal, si bien se inicia pauta antibiótica con cefotaxima y ampicilina ante la persistencia de la fiebre. Se suspende tratamiento antibiótico a los 2 días, dada la evolución satisfactoria (queda afebril) y resultado de hemocultivo 2º, negativo. A las 24 horas tras suspender antibioterapia, reaparece la fiebre con ligero edema en hombro izquierdo, por lo que recogido nuevo hemocultivo, presenta analítica con leucocitosis y PCR de 37 mg/L, iniciándose tratamiento con cefotaxima y cloxacilina. Se realiza RMN articular: gran cantidad de líquido en cápsula articular, así como edema óseo en metafisis proximal de húmero. También radiografía de hombro bilateral: aumento de espacio articular de hombro izquierdo. Se lleva a cabo drenaje quirúrgico, obteniéndose material compatible con artritis séptica. El Cultivo de exudado articular y hemocultivo son positivos para *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina. Tras drenaje y antibioterapia con cloxacilina intravenosa durante 15 días presenta buena evolución clínica y analítica. El tratamiento oral se mantiene hasta completar 6 semanas. Sigue en el momento actual en revisión por Traumatología Infantil.

Conclusiones. 1.- La actuación diagnóstica y terapéutica ante una FSF debe ser individualizada. Se deben combinar la estimación del riesgo de IBG, la evaluación clínica minuciosa y el control evolutivo estrecho. 2.- La incorporación de pruebas como la Procalcitonina de forma rutinaria, se propone como test de mayor especificidad y sensibilidad en la detección de IBG. 3.- La artritis séptica puede ser difícil de diagnosticar en las primeras etapas de progresión, especialmente en los recién nacidos (deficiente respuesta inmune). Sin embargo se trata de una verdadera urgencia pediátrica. 4.-El *Staphylococcus aureus* es el patógeno más común en todos los grupos de edad, por lo que se debe considerar en la cobertura empírica para los pacientes con resultados de cultivos pendientes. 5.- Es importante el seguimiento ambulatorio de los pacientes que han padecido artritis séptica hasta la completa resolución y curación del proceso

### 43. ARTRITIS POR INMUNOCOMPLEJOS EN LA ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA

Natalia Saldaña García, José Manuel Rumbao Aguirre, Lorena Rueda García, Antonio Ángel Alcoba Conde  
Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.  
Email: nataliasg\_84@hotmail.com

La artritis por inmunocomplejos (AIC) es un cuadro relativamente poco frecuente, probablemente infradiagnosticado, secundario a distintas etiologías, siendo la de origen meningocócica una de las más prevalentes. El cuadro clínico se caracteriza por tumefacción, dolor e impotencia funcional tras el 3º-4º día de inicio de tratamiento antibiótico. El diagnóstico es de exclusión, descartando principalmente artritis séptica, precisando en ocasiones punción articular. El tratamiento incluye el control de la infección más el empleo de antiinflamatorios, siendo necesario cortico-terapia si persiste el cuadro. Se presentan dos casos clínicos ocurridos en nuestro hospital  
Caso 1: Varón de 6 años que ingresa procedente de urgencias por sospecha de sepsis tras presentar cuadro febril de 12 horas de evolución, vómitos, exantema petequial y rigidez de nuca. Exploración física: Mal estado general, palidez cutánea, relleno capilar lento, ACP: taquicárdico, abdomen normal; rigidez de nuca, decaído, tendencia al sueño. Exantema petequial, con alguna lesión equimótica de pequeño tamaño en tronco. Se inicia

antibioterapia, precisando expansores de volumen y soporte inotrópico que progresivamente se retira ante la mejoría clínica. Resultados microbiológicos compatibles con sepsis con participación meningea por meningococo C. Al 4º día de evolución presenta tumefacción de ambas rodillas y codo izquierdo doloroso a la movilización. Se aprecian lesiones en piel induradas, calientes y eritematosas sugestivas de vasculitis, acompañado de fiebre. Posteriormente presenta dolor a la palpación de fascia plantar derecha y a la flexión, indicativa de fascitis plantar. En ecografía de rodilla se aprecia derrame articular leve. Se llega al diagnóstico de artritis, vasculitis, y fascitis plantar mediada por IC. Se inicia tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos precisando corticoterapia (2mg/kg/día) por persistencia del cuadro. Al alta mejoría reactantes de fase aguda, con normalización de la exploración física.

CASO 2: Lactante varón de un mes de vida que ingresa por fiebre de 48 horas de evolución, irritabilidad y rechazo de tomas. Exploración física: Regular estado general, irritabilidad. Febril. No exantemas ni petequias. ACR: normal. Abdomen: Normal. Fontanela normal. Presentaba elevación de reactantes de fase aguda y tras la recogida de cultivos se inició antibioterapia empírica. Hemocultivo positivo para *N. meningitidis* serotipo C. Al 4º día de inicio de la antibioterapia, presenta dolor e impotencia funcional en miembro superior derecho, de inicio en muñeca y posterior focalización en hombro derecho. Pruebas de imagen normales. Ante la sospecha clínica de AIC se inicia tratamiento con antiinflamatorios, cediendo al alta toda sintomatología sin secuela posterior.

Comentarios. La AIC es un cuadro relativamente infrecuente, probablemente infradiagnosticado. Los cuadros secundarios a infección meningocócica son los más prevalentes. El comienzo de clínica articular en torno al 4-5 días tras comienzo de tratamiento antibiótico debe hacer pensar en esta entidad. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con artritis séptica. El tratamiento en ocasiones precisa el empleo de corticosteroides.

### 44. PRESENTACIÓN DE DOS FORMAS GRAVES DE TUBERCULOSIS EN UN MISMO PACIENTE: LA IMPORTANCIA DE LA TERAPIA DIRECTAMENTE OBSERVADA

García Ortega, Rosa Mª, Rodríguez Campoy, Patricia; Flores González, J Carlos; Matamala Morillo, M. Ángel, Atienza Contreras, Antonio.  
Centro de Trabajo: Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz.  
Email: rosilly\_85@msn.com

Introducción: La tuberculosis es una enfermedad en aumento en los últimos años fundamentalmente por la inmigración procedente de países con una endemia elevada. Las formas de presentación extrapulmonares son menos frecuentes. Los dos aspectos más importantes para modificar su epidemiología son el adecuado régimen terapéutico y su cumplimiento.

Caso clínico. Niña de 2 años, de origen marroquí, con antecedentes de meningocelitis tuberculosa a los 16 meses que precisó la colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia tetraventricular arreabsortiva, siendo dada de alta con buena evolución clínica y estando asintomática, tras recibir un mes de tetraterapia específica más corticoides, y para continuar tratamiento hasta completar 12 meses. Cultivo de LCR positivo a *M tuberculosis* sensible. Reingresa a los 10 meses del alta por presentar distensión abdominal de 1 mes de evolución, estando aún en tratamiento con

Rifampicina e Isoniazida. A la exploración presenta un buen estado general, destacando un abdomen muy distendido, con oleada ascítica y sin megalias. Hemograma, bioquímica y coagulación normales, salvo PCR de 6.50 mg/dl. En ecografía abdominal, se objetiva abundante líquido ascítico libre en peritoneo, con imágenes de granulomas peritoneales, siendo diagnosticada de ascitis tuberculosa. Se reinicia tratamiento con tetraterapia antituberculosa. Al mes del ingreso la niña ha mejorado notablemente, habiendo desaparecido la ascitis. Se da de alta siendo citada en Consultas Externas para realizar terapia directamente observada (TDO).

Comentarios. La Academia Americana de Pediatría, la Sociedad Americana de Tórax y la OMS aconsejan la TDO, independientemente del régimen terapéutico elegido. Si bien, una revisión Cochrane no ha sido capaz de mostrar que mejore los resultados. Actualmente, en nuestro medio, no existe la suficiente infraestructura para llevar a cabo dicha estrategia. Nuestro caso es una reactivación de la tuberculosis (con una diseminación facilitada por la presencia de una derivación ventriculoperitoneal), por falta de cumplimiento terapéutico. Creemos que en estos casos seleccionados está fundamentado el realizar el TDO, aunque en nuestra paciente nos encontramos con la particularidad de su origen marroquí, lo que dificulta su correcto seguimiento. Por último queremos destacar las 2 manifestaciones poco frecuentes de la TBC que se presentaron en esta niña.

#### 45. KINGELLA KINGAE COMO CAUSANTE DE ARTRITIS SÉPTICA

García Jiménez, E.; González Espín, A.; Simonet Lara, MJ; Sierra Córcoles, C; Serra Llorente, F; De la Cruz Moreno, J. U.G.C. Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.  
Email: elenagarji@gmail.com

Introducción. *K. kingae* es un patógeno perteneciente a flora orofaríngea. Las artritis que produce cursan con poca expresividad clínica, analítica y radiológica, incluso puede ser considerada como reactiva a procesos virales inespecíficos, por lo que para diagnosticarla deberemos estar concienciados de su existencia.

Objetivo. Resaltar la importancia de *Kingella kingae* como patógeno responsable en artritis sépticas en la infancia. Debido a varios factores, entre ellos la vacunación actual, está aumentando el número de casos de *K. kingae* como agente causal.

Paciente y métodos. Descripción de un caso de artritis séptica en un varón de 12 meses. CASO CLÍNICO: Paciente varón de 12 meses (vacunado según calendario oficial, incluida antineumocócica) que acude a Servicio de Urgencias por fiebre de máximo 38,5°C de 10 horas de evolución. A la exploración presenta edema, impotencia funcional y eritema de codo derecho, de escasa intensidad. En los días previos había presentado un cuadro de catarro de vías altas con alguna deposición líquida. Ante la sospecha de artritis séptica se decide su ingreso y se comienza tratamiento intravenoso con cefotaxima y cloxacilina previa extracción de hemocultivo. Se solicita radiografía y ecografía de la articulación, que sugieren proceso infeccioso aunque no se objetiva líquido articular suficiente como para ser drenado. A las 24 horas de comenzar el tratamiento desaparece la fiebre y comienzan a disminuir los signos inflamatorios. Al tercer día desde Microbiología nos informan de crecimiento de *K. kingae*, sensible a pauta antibiótica. Tras 4 días afebril se instaura tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico y al alta presenta buena movilidad de articulación sin signos

inflamatorios. En revisiones posteriores no han aparecido complicaciones derivadas de la artritis.

Conclusiones. La vacunación frente a *H. influenzae* y neumococo hace que ciertos patógenos como *K. kingae* cobren importancia como agentes causantes de artritis séptica. Ante una artritis insidiosa (buen estado general, febrícula, leves signos inflamatorios) pensaremos en *K. kingae* como posible patógeno. Deberemos estar en contacto con el Servicio de Microbiología si sospechamos una infección por *K. kingae*, ya que para que las muestras obtenidas la detecten es necesario una adecuada recogida y no desechar los cultivos precozmente. A pesar de sus posibles complicaciones, estas artritis suelen tener buena evolución ya que son sensibles a beta-lactámicos.

#### 46. ARTRITIS SÉPTICA POR FUSO-BACTERIUM NUCLEATUM. CASO CLÍNICO

Zamora Reed, Priscila; Rubio Santiago, F. Javier; Muñoz Núñez, Lourdes; Díaz Colom, M<sup>a</sup>Cruz; Macías López, Francisco; Rodríguez López, Serafín; Ortiz Tardío, Joaquín Hospital Jerez de la Frontera  
Email: priscilazamorareed@gmail.com

Introducción. La artritis séptica por *F. nucleatum* es una entidad muy poco frecuente en niños. Hemos encontrado dos casos publicados en las bases de datos consultadas, ambos en pacientes inmunocompetentes. Se desconoce la prevalencia exacta de anaerobios en la artritis infecciosa, sin embargo se estima que es menor del 1%.

Objetivo. Presentamos el caso de un paciente varón de 6 años, que consulta por dolor e impotencia funcional de miembro inferior izquierdo (MI), de 15 días de evolución. Refiere 2 días antes del ingreso episodio de dolor abdominal y fiebre, autolimitado. Afebril a su llegada. Presenta edema, tumefacción, rubor y calor en rodilla izquierda, y deformidad en flexo con limitación de la flexo-extensión. Antecedentes personales: otitis de repetición. No traumatismo previo ni otros antecedentes de interés.

Material y métodos. Exámenes complementarios: Hemograma y estudio de coagulación en límites normales. Proteinograma normal. ANA negativo. HLA-B27 negativo. FR y ASLO en límites normales. Procalcitonina <0'5 ng/ml, PCR 1'24 mg/dl. Serología parvovirus B19, Borrelia y Brucella: negativas. Hemocultivo negativo. Mantoux negativo. Líquido sinovial: 125000 leucocitos, 95% PMN, 5% linfocitos. Glucosa 22 mg/dL. Proteínas 5'9 g/dL. LDH 936 U/L. ADA 52. Cultivo líquido articular (LA) negativo. Hongos y micobacterias en LA: negativo. Detección de anaerobios en LA: positivo a *Fusobacterium nucleatum*. Radiografía al ingreso: tumefacción de partes blandas. Ecografía: edema de la serosa con importante hipervascularización. Moderada cantidad de líquido en la articulación, aumento de densidad con trazos fibróticos. RNM: en el aspecto posterior del cóndilo femoral izquierdo se identifica lesión lítica de 7x5 mm, compatible con foco inflamatorio óseo. TAC: lesión lítica en cóndilo interno, que afecta a la cortical, con edema adyacente. No se observan signos de reacción periostica. Gammagrafía ósea (3 meses después de finalizar tratamiento antibiótico): discreto aumento de vascularización a nivel de epífisis distal de fémur izquierdo, sin hallazgos patológicos en fase ósea tardía, lo que no se considera con valor patológico. RESULTADOS:

Diagnóstico. Monoartritis séptica por *Fusobacterium nucleatum* Tratamiento realizado: artrotomía con desbridamiento y sinovectomía parcial, y drenaje quirúrgico. Antibioterapia parenteral con cefotaxima y cloxacilina durante 28 días; posteriormente tratamiento oral con clindamicina durante 2 semanas.

Conclusiones. La artritis infecciosa por anaerobios, y en concreto por *F. nucleatum*, es muy infrecuente en la

edad pediátrica y la experiencia en el tratamiento de estos casos es escasa. Las infecciones supurativas de huesos y articulaciones en la infancia pueden causar incapacidad permanente, por lo que es fundamental la instauración precoz de tratamiento médico y quirúrgico apropiado. El caso que presentamos evoluciona favorablemente tras tratamiento quirúrgico, antibiótico y rehabilitador, habiendo recuperado en la actualidad movilidad y deambulación normales.

### 47. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE NEFRITIS LÚPICA PROLIFERATIVA DIFUSA

Sardina González, M. D.; Romero García, A; Villar Galván, V.; Zarallo Cortés, C.; García Blanco, J.M.; Hidalgo-Barquero del Rosal, E.

Centro de Trabajo: Unidad de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina de Badajoz.

Email: india\_1704@hotmail.com

**Objeto.** La mayoría de los niños con lupus eritematoso sistémico (LES) presentan algún grado de afección renal, que puede variar desde la presencia de hematuria y/o proteinuria leve-moderada hasta un síndrome nefrótico o fallo renal agudo. La nefritis lúpica proliferativa difusa (clase IV) aparece en el 20% de los niños a los que se biopsia, presenta el peor pronóstico y la mayor incidencia de fallo renal terminal, siendo el tratamiento con ciclofosfamida (CF) la mejor opción terapéutica actualmente.

**Material y métodos.** Niña de 8 años remitida desde Inmunología a Nefrología Pediátrica por sospecha de nefropatía: proteinuria leve junto con positividad de anticuerpos antinucleares (ANA) a título muy alto y de anticuerpos anti-DNA nativo. Previamente diagnosticada de celiaquía, tiroiditis linfocitaria y déficit de IgA. En los días previos al ingreso refiere dolor discreto en muñecas y rodillas, sin signos inflamatorios, junto con orinas oscuras. Al tercer día de su ingreso comienza con febrícula, eritema malar y lesiones compatibles con eritema discoide, y aparecen hepatoesplenomegalia y tumefacción ocasional de ambas muñecas. Orinas de aspecto macroscópico normal, con positividad a sangre y proteínas en tira reactiva. Tras estudio se confirma LES (anemia, ANA positivos con patrón homogéneo, anticuerpos anti-DNA nativo positivos, complemento disminuido, inmunocomplejos circulantes positivos, anticuerpos anticardiolipina (ACA) IgG positivos y resto de autoanticuerpos negativos) con afectación renal (filtrado glomerular normal, proteinuria en rango nefrótico y microhematuria persistente). Se realiza biopsia renal: nefritis lúpica difusa activa (clase IV) con índice de actividad moderado-severo e índice de cronicidad bajo, y biopsia cutánea: compatible con LES. Inicia tratamiento de inducción, según protocolo habitual, con CF intravenosa (un bolo mensual) en ascenso junto con prednisona a 2 mg/kg/día en pauta descendente. Como tratamiento coadyuvante: hidroxycloquina y antiagregantes. Los dos primeros meses cursan sin incidencias importantes y evolución favorable, tanto clínica como analíticamente. Al tercer mes, aparece empeoramiento clínico e inmunológico y neutropenia (manteniéndose dosis de CF) pero continúa la mejoría de la nefropatía. Por ello, se aumenta la dosis de corticoide de nuevo a 2 mg/kg/día.

**-Resultados:** En la actualidad, tras cuatro bolos de CF, mantiene hiperfiltración y proteinuria leve-moderada.

**-Conclusiones:** Tras el hallazgo de cualquier enfermedad autoinmune es necesario el despistaje de otras, ya que su asociación es frecuente. El diagnóstico y tratamiento

temprano para la remisión clínica de la nefritis lúpica difusa está asociada a una mejora en su pronóstico, siendo la CF el tratamiento más adecuado actualmente. Debido a los múltiples efectos secundarios de ésta, tras evolución favorable de la inducción se puede plantear el mantenimiento con micofenolato mofetil

### 48. ARTRITIS POR LISTERIA: UN PROCESO INFRECIENTE EN NIÑOS INMUNO-COMPETENTES

Simonet Lara, MJ<sup>1</sup>; Cózar Olmo, JA<sup>1</sup>; Egea GIL, MM<sup>2</sup>; Torres Torres, A<sup>2</sup>; Lardelli Claret, S<sup>2</sup>; Morcillo, L<sup>2</sup>; Madero López, J<sup>2</sup>; Lara Palma, A<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>U.G.G. Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda.

Email: simonetlara@hotmail.com

**Introducción.** *Listeria Monocytogenes* es un bacilo grampositivo que suele afectar a neonatos, mujeres embarazadas, ancianos y pacientes inmunodeprimidos, sobre todo si hay alteración de la inmunidad celular. La puerta de entrada suele ser el tracto gastrointestinal, siendo muy infrecuentes las infecciones localizadas. Se necesita así una inmunidad celular íntegra, sobre todo de células T, para combatir la infección. Se presenta el caso de un niño de 2 años, previamente sano, que desarrolló una Artritis en el curso de un proceso febril.

**Caso clínico.** Niño de 2 años con fiebre de hasta 39,5º de 2 días de evolución en terapia con amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno. Consulta en Urgencias Hospitalarias por dolor en ambos miembros inferiores en últimas 8h con imposibilidad para la deambulación, sin poder apoyar ni movilizar miembro inferior derecho. Exantema micromaculoso en tronco, facies y miembros inferiores también acompañante en últimas horas. Antecedentes personales: No enfermedades previas, no alergias conocidas Vacunas regladas. Madre: talasemia minor.

**Exploración física:** peso 17, talla 100, buen estado general, exantema micromaculoso en tronco y extremidades con leve edema facial y de labio superior. Auscultación cardio-respiratoria: normal. Abdomen: normal. Locomotor: no signos inflama-torios, dolor a abducción de cadera derecha e imposibilidad para el apoyo de pierna derecha y deambulación. Exámenes complementarios: Hemograma: Leucocitos 13900 (N 45,3%), Hb 10,7gr/dL, hematocrito 32,6%, VCM 66 fL, plaquetas 253000. Bioquímica normal con PCR 123 mg/L. Radiografía caderas normal. Ecografía caderas: normal. RMN cadera derecha: líquido intraarticular rodeando cuello femoral, produciendo abombamiento en cápsula articular; no afectación ósea. Hemocultivo: *Listeria Monocytogenes*.

**Evolución.** A su ingreso y con diagnóstico de posible artritis de cadera se inicia terapia con cefotaxima y cloxacilina, con mejoría del cuadro febril y articular a las 48h. A las 72 horas se recibe hemocultivo, realizándose cambio terapéutico a Ampicilina intravenosa durante 14 días. Detectada la infección por *Listeria* se realiza estudio inmunológico al niño: estudio complemento, inmunoglobulinas y subclases de IgG, subpoblaciones linfocitarias: Todo normal. Serologías víricas (citomegalovirus, virus Epstein-Barr, virus inmunodeficiencia humana): negativas. Realizada encuesta epidemiológica: el niño convive en fines de semana con abuelos en el campo y con ganado lanar, que pudo ser la fuente de la infección por manipulación de alimentos.

**Conclusiones.** 1.- *L Monocytogenes* es un patógeno muy raramente implicado en infecciones en pacientes inmunocompetentes, fuera del periodo neonatal.

2.- Ante toda listeriosis en niños fuera del periodo neonatal, se recomienda realizar estudio inmunitario para descartar

## Sesión de comunicaciones

causa subyacente (alteración en inmunidad celular), o coinfección viral. 3.- No hay estudios controlados que hayan establecido la duración de la terapia en infecciones por *L. Monocytogenes*, aunque las recomendaciones actuales son de 10 – 14 días para infección invasiva sin meningitis y de 21 días para la meningitis. Se prolongará 4 semanas si inmunosupresión subyacente. 4.- Importante realizar la encuesta epidemiológica en caso de listeriosis por la posibilidad de la presencia de brotes infecciosos.

### 49. ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITA

Ana Carbonero Santaella, Paula Crespo Moreira, Pedro Terol Barrero, Joaquín Romero Cachaza

Pediatría, Sección de Enfermedades Infecciosas, H.U.V. Macarena. Sevilla  
Email: ajihana@hotmail.com

**Objetivo.** Presentación del primer caso de Enfermedad de Chagas congénita diagnosticado en nuestro hospital.

**Material y métodos.** Lactante de 2 meses y medio, remitido a la Sección de Enfermedades Infecciosas por ser hijo de madre de origen boliviano con serología positiva a Enfermedad de Chagas. Fue un Recién Nacido pretérmino de 32 semanas, con peso adecuado para su edad gestacional. Estuvo ingresado en Neonatología durante un mes y una semana con los diagnósticos de Sepsis clínica, Ictericia del prematuro, anemia, trombopenia y neutropenia transitorias.

Al recibirlo en nuestra sección, se comienza estudio para enfermedad de Chagas congénita, resultando positivo tanto la PCR como la visualización del parásito en el microhematocrito, por lo que se inició tratamiento con Benznidazol a dosis de 7.5 mg/kg/día cada 12 horas durante 60 días.

El tratamiento fue bien tolerado, con tan solo una leve neutropenia que no precisó cambio de medicación o tratamiento sintomático. El primer control postratamiento el día de finalización del mismo, presenta PCR y microhematocrito negativos. El título de anticuerpos en la serología en descenso.

**Comentarios.** La enfermedad de Chagas congénita, era una entidad poco frecuente en nuestro país, pero debido a los movimientos migratorios desde países latinoamericanos a España, estamos presenciando un aumento de la prevalencia de la misma; y, dado que la clínica es muy inespecífica, solapándose con Sepsis de otras etiologías, el diagnóstico de las embarazadas afectas es clave para orientar hacia una enfermedad de Chagas congénita; por lo que, valorando que la afectación de gestantes procedentes de zonas endémicas, es de un 1-2%, aumentando hasta en un 16% si son madres de origen boliviano, y que el porcentaje de curación de un RN afecto de enfermedad de Chagas congénita, es de prácticamente un 100%, surge la necesidad de crear un protocolo de actuación para diagnosticar a mujeres procedentes de países endémicos durante el embarazo y consecuentemente estudiar al Recién Nacido para poder diagnosticarlo y tratarlo a tiempo, de forma que obtengamos un 100% de éxito en su curación.

### 50. SÍNDROME FEBRIL PERIÓDICO INTERMITENTE: SÍNDROME PFAPA

María Asunción Alarcón Álvarez, Inés Romero Nieto, Fernando Picchi Rodríguez.

Centro de Trabajo: Sección de Lactantes, Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.  
Email: marikilla.alarcon@gmail.com

**Introducción.** La fiebre recurrente es una patología de difícil manejo, amplio diagnóstico diferencial y que genera gran angustia en la familia. Se caracteriza por episodios de fiebre de duración variable (de días a semanas), separados por períodos asintomáticos. El diagnóstico diferencial comprende: enfermedades infecciosas, tumorales, enfermedades del tejido conjuntivo y los síndromes febriles periódicos intermitentes, que pueden ser enfermedades hereditarias o no hereditarias.

**Objetivo.** Presentar el caso de un paciente al que diagnosticamos de Síndrome PFAPA, tras varios ingresos en nuestro Hospital.

**Material y métodos.** Niño de 22 meses que ingresa en la Unidad de Lactantes, por presentar un cuadro de fiebre alta y adenopatías cervicales bilaterales, que se ha repetido desde los 11 meses de edad, de forma intermitente motivando su ingreso en dos ocasiones previamente. Desde los 6 meses de edad se encuentra en familia de acogida por desamparo social. Como antecedentes de interés: fue prematuro de 35 semanas y está diagnosticado de déficit de IgA. El único hallazgo de interés en la exploración son las adenopatías cervicales bilaterales.

Con el fin de descartar una posible infección, se realizó un hemograma y sedimento de orina que fueron normales y una PCR de 89.4 mg/L. Ante la inespecificidad de los resultados obtenidos procedimos a realizar una prueba terapéutica con corticoides.

**Resultados.** Se pautaron corticoides a 1mg/kg/12 horas, durante 48 horas; cediendo la fiebre tras la primera dosis y desapareciendo las adenopatías posteriormente, confirmando el diagnóstico. Durante el seguimiento tras su último ingreso, tenemos constancia de que acude a urgencias en dos ocasiones más, por la misma clínica, separadas en el tiempo unas 4-6 semanas y permaneciendo entre los episodios completamente asintomático. Ambos episodios febriles cedieron tras la administración de corticoides.

**Comentarios.** El Síndrome PFAPA es una enfermedad poco conocida, que en muchas ocasiones puede no ser diagnosticada. El diagnóstico es clínico y por exclusión de otras enfermedades, y se basa en fiebre periódica, aftas bucales, adenopatías y faringitis. El desarrollo de estos niños es completamente normal. Nuestro paciente reúne los criterios de fiebre y adenopatías, pero no presenta aftas bucales y tampoco faringitis exudativa. Sin embargo, las características cíclicas de los episodios, la ausencia de otra sintomatología y la respuesta a la prueba terapéutica con corticoides orientan al diagnóstico. No existe ningún tratamiento resolutivo, siendo los corticoides la terapia más indicada como tratamiento sintomático. Algunos estudios han demostrado cierta eficacia de la amigdalectomía con o sin adenoidectomía como tratamiento resolutivo; otros mencionan la cimetidina y la colchicina como tratamientos profilácticos de los brotes, pero aún no se han obtenido resultados concluyentes. De cualquier modo, el pronóstico de la enfermedad es bueno, autolimitándose por lo general en un período de 4-8 años y sin secuelas.

## Sesión 6

Viernes 1 de Octubre. 12.30-14.00 h.

Moderador: Dr. Javier Garrido Torrecillas (Granada).

### 51. ESPINA BÍFIDA OCULTA COMO HALLAZGO CASUAL TRAS UN POLITRAUMATISMO

Autores: Justicia Martínez F, Ortega Morales AM, Domínguez González T, Molina Carballo A, Uberos Fernández J, Muñoz Hoyos A  
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. Los defectos del tubo neural comprenden distintas entidades, que se pueden dividir en abiertas y cerradas u ocultas en función de que el tejido neural esté recubierto o no, de tejido cutáneo. La espina bífida es una malformación congénita del tubo neural que se caracteriza porque uno o varios arcos vertebrales posteriores no se han fusionado correctamente durante la gestación, quedando la médula espinal sin protección ósea. Su localización más frecuentes es L5 y S1 y suele afectar a una sola vertebra, aunque en algunas ocasiones el defecto es más extenso.

Es generalmente asintomática, y la mayoría de los afectados no tienen problemas. De ahí, que en la mayoría de las ocasiones su descubrimiento sea casual, al hacer una radiografía por cualquier otra patología.

Externamente pueden asociarse a alteraciones cutáneas regionales muy variadas (pilosidad, nevus, senos neurodérmicos...), y en los pocos casos en los que se produce anclaje medular puede manifestarse por síntomas neurológicos, motores o relacionados con el control de esfínteres. El tratamiento solo es necesario en aquellos casos con médula anclada y sintomatología.

Caso clínico. Escolar de 13 años que consulta en Urgencias Externas Hospitalarias por policontusión tras caída de una moto. En la exploración destacan varias erosiones en miembro superior e inferior derecho, dolor a la palpación a nivel toracolumbar y limitación en la movilidad cervical. Se realiza radiografía de columna cervical, torácica y lumbar, que no muestra fracturas a ningún nivel, destacando de forma incidental a nivel lumbar hallazgos radiológicos compatibles con espina bífida oculta.

Conclusiones. La espina bífida oculta generalmente es asintomática, por lo que la mayoría de las personas afectadas en ocasiones no se diagnostican. Su descubrimiento suele ser casual, al hacer una radiografía por cualquier otra patología. La Resonancia Nuclear Magnética permite averiguar si la médula está anclada o si existen alteraciones medulares concomitantes. EL tratamiento quirúrgico sólo es preciso en aquellos casos con la médula anclada, siendo de elección la cirugía precoz.

### 52. SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE AURA MIGRAÑOSA

Simonet Lara, MJ; García Jiménez, E; Vílchez Pérez, JS; Sierra Córcoles, C; Parrilla Muñoz, R; De la Cruz Moreno, J UGC de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.  
Email: simonetlara@hotmail.com

Introducción. El Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM) es un cuadro clínico caracterizado por trastornos complejos de la percepción visual que incluyen: alteraciones en la forma, tamaño y situación espacial de los objetos; distorsión de la imagen corporal y alteraciones ilusorias en el sentido del transcurrir del tiempo. Se ha relacionado con enfermedades infecciosas, episodios de migraña, epilepsia, lesión cerebral o formando parte de intoxicaciones con drogas alucinógenas. Presentamos un caso de SAPM como forma de presentación de aura migrañosa sin cefalea.

Caso clínico. Niña de 7 años que consulta por presentar episodios de distorsiones visuales de 5 días de evolución, caracterizados por alteraciones del tamaño de los objetos (micropsia) y distorsión de la imagen corporal (microsomatognosia y dualidad somatopsíquica) durante los cuales, según relata la niña: "Tenía la sensación de no poder utilizar las manos y oía ruidos extraños en forma de eco". Su madre confirma que durante estos episodios la niña estaba consciente, orientada y no presentaba anomalías del lenguaje ni motoras. En ningún momento refirió cefalea, náuseas o vómitos. Los episodios descritos llegaron hasta las 2 horas de duración y ocurrieron entre 1 y 4 veces al día. No existen antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares destaca la presencia de migraña en la madre y la tía materna; refiriendo la madre haber presentado episodios de similares características en la infancia. Exploración general y neurológica normal. A la semana siguiente refiere haber presentado otros 3 episodios de las mismas características aunque de menor duración. Se inicia tratamiento profiláctico con ciprohep-tadina y se solicitan los siguientes exámenes complementarios: hemograma y bioquímica completa, anticuerpos antifosfolípidos, electroencefalograma, resonancia magnética craneal y serologías para virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, herpes simple, varicela zoster, virus herpes humano 6, enterovirus, adenovirus, Coxsackie, toxoplasma, micoplasma pneumoniae y chlamydia trachomatis. No se encontraron alteraciones patológicas en dichas pruebas salvo IgM positiva para micoplasma pneumoniae. Evolución favorable no volviendo a presentar nuevas crisis.

Conclusiones. Conocer este síndrome, su forma de presentación y la relación que presenta con diferentes enfermedades, ayudará a limitar la necesidad de estudios complementarios y, sobre todo, permitirá dar a los padres una información tranquilizadora sobre el carácter benigno de un proceso tan alarmante. Aunque la migraña acefalálgica es una situación poco frecuente en la edad pediátrica, nos orientó a su diagnóstico el hecho de que en la mayoría de casos existen fuertes antecedentes familiares de migraña (variable según las series de un 70 a un 93%).

### 53. TORTÍCOLIS PAROXÍSTICO BENIGNO, A PROPOSITO DE UN CASO

Fernando Mario Ruiz Salas, Ildelfonso Peñalver Sánchez, Luisa Arrabal Fernández, Susana Roldán Aparicio, José Maldonado Lozano.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Virgen de las Nieves (Granada), Centro de Salud "La Caleta"(Granada)  
Email: fernandoruizsalas@gmail.com

El tortícolis paroxístico benigno (TPB) es un raro trastorno funcional episódico que afecta a niños menores de 3 años y se caracteriza por episodios recurrentes y autolimitados de inclinación lateral de la cabeza y ligera rotación del mentón hacia el lado opuesto, de duración entre pocos minutos y varias semanas. No se relaciona con traumatismos previos y su resolución (que siempre es espontánea) no se ha relacionado con sensación de clic, crepitación o maniobra voluntaria o accidental. Puede asociar palidez, vómitos, ataxia, irritabilidad, nistagmo, retrocolis, anomalías posturales de tronco y extensión de uno de los miembros inferiores y la cadencia de aparición es variable aunque los episodios se van espaciando con el crecimiento hasta desaparecer por completo alrededor de los 3 años. Se desconoce su etiología aunque se sugieren factores genéticos, disfunción vestibular periférica o alteraciones vasculares de las conexiones vestibulo-

cerebelosas como causa. Presentamos el caso de un paciente de 21 meses que desde los 12 presenta crisis de tortícolis autolimitadas, recurren-tes aproximadamente cada 15 días y con alternancia del lado al que desvía cuello, sin dolor y asociando vómitos en dichos episodios. AP y F: sin interés salvo una convulsión febril típica, desarrollo psicomotor normal. Exploración física: excelente contacto e interacción, fenotipo normal, juego simbólico adecuado. No discromía ni visceromegalias. Motilidad ocular y facial normal. Inclinación lateral cabeza hacia izquierda con rotación mentón hacia la derecha que se reducen sin dificultad aunque rápidamente adepta de nuevo la misma posición. Marcha normal y ROT normales. Rx columna cervical, RMN cráneo y columna cervical y EEG: normales. El paciente presenta una muy buena evolución con espaciamiento cada vez mayor de los episodios.

**Conclusiones.** El diagnóstico de TPB se basa en criterios exclusivamente clínicos dada la normalidad de investigaciones tales como neuroimagen y EEG y los contradictorios resultados de otras tales como audiometría y test de función vestibular. El escaso conocimiento que se tiene sobre esta entidad conduce tanto al retraso diagnóstico como a la práctica de exploraciones complementarias innecesarias. En la primera crisis o en formas plurisintomáticas es necesario el diagnóstico diferencial con entidades tales como procesos expansivos intracraneales o medulares, epilepsia, luxación cervical recurrente, traumatismos, infecciones, patología ocular o síndrome de Sandifer. La normalidad de pruebas más convencionales y sobre todo lo benigno de la evolución con periodos intercríticos normales, permiten descartar estas entidades sobre una base eminentemente clínica sin necesidad de recurrir a técnicas más sofisticadas o invasivas. No existe ningún tratamiento eficaz para abortar las crisis o prevenirlas por lo que se debe evitar el uso de fármacos.

#### 54. ANOREXIA NERVIOSA EN PREPÚBERES: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rebeca Martín, Patricia Barros, M. José López, Jesús González de Buitrago, Yolanda Castaño, Antonio Polo, Ofelia Fernández, Pedro García, Javier Remedios, Ana Izquierdo.

Centro de Trabajo: Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara.

Email: rebecamartinfdz@hotmail.com

La anorexia nerviosa (AN), es la tercera enfermedad crónica más frecuente en la adolescencia. Predomina en el sexo femenino y se inicia a edades cada vez más tempranas. Se caracteriza por alteración del patrón de ingesta o de la conducta sobre el control del peso, con deterioro físico y psicosocial, en ausencia de otra enfermedad médica o psíquica. Las formas de presentación son restrictiva (más frecuente) y purgativa. Sus consecuencias sobre la salud física y psíquica, así como su porcentaje de mortalidad y tendencia a la cronicidad, hacen que el diagnóstico precoz adquiera cada vez mayor importancia. Caso clínico: Niña de 10 años con anorexia y pérdida ponderal (10 kg en 5 meses). Desde hace 4 meses, episodios de dolor periumbilical cólico, que ceden con ibuprofeno, al expulsar gases o defecar, y aumentan con las comidas, negándose a la ingesta. No náuseas ni vómitos. Tendencia al estreñimiento. Ánimo triste. Niegan problemas en entorno sociofamiliar. Personalidad trabajadora y exigente. No manías ni rituales. No maniobras purgativas evidenciadas. Interés excesivo por los ingredientes y aporte calórico de todas las comidas. Cambio en los gustos alimentarios con preferencia por alimentos hipocalóricos. Encuesta dietética: dieta hipocalórica (300

Kcal/día). Antecedentes personales: sin interés. Antecedentes familiares: Madre: obesa, episodio depresivo. Hermano de 22 años: depresión mayor hace 8 años. Hermano de 20 años: tendencia a la obesidad, en tratamiento con dieta y ejercicio. Abuela depresión. Exploración: Peso: 29,6 Kg (P25), Talla: 148,5 cm (P>97). IMC: 13,5. Índice Waterloo: 75%.Tanner: I. Facies triste. Ojerosa. Palidez cutánea. Discreta cianosis ungueal y labial. Escaso pániculo adiposo, masas musculares respetadas. Piel y mucosas secas. Lengua saburral. Dientes y manos normales. Abdomen: discreto dolor a la palpación en fosa iliaca izquierda (se palpan heces duras). Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma: leucopenia leve. Bioquímica: hipoglucemia. Coagulación, inmunoglobulinas, vit B12, ácido fólico, ferritina y hormonas normales. Serologías negativas. Orina: acetona +5. Electrocardiograma: bradicardia sinusal. Tránsito digestivo completo: enlentecido con morfología normal. Test aliento Urea C13 positivo. Resonancia magnética cerebral y ecografía abdominal normales. Evolución: Ingres a fluidoterapia intravenosa e inicio de alimentación con suplementos dietéticos. Durante el ingreso, no se evidencian maniobras purgativas, aunque sí aumento de la actividad física y en alguna ocasión tiró la comida. Al alta, mejoría anímica, de la ingesta y ponderal. La negativa de los padres a aceptar la enfermedad de la paciente impidió el ingreso en la Unidad Psiquiátrica de trastornos alimentarios, por lo que inicia seguimiento ambulatorio por el equipo de Salud Mental. Desde entonces no acude a consulta de Nutrición. Comentarios: el manejo terapéutico precoz en los trastornos de la conducta alimentaria implica un mejor pronóstico. Éste hecho, unido al aumento de la incidencia en edades cada vez más tempranas de la vida, convierte al pediatra en una pieza clave en el diagnóstico y tratamiento. La aceptación de la enfermedad por parte de la familia es fundamental para conseguir el éxito terapéutico.

#### 55. FENÓMENO DE MARCUS GUNN

Antonio Polo, Amparo López, Patricia Barros, Ana Izquierdo, Ofelia Fernández, Yolanda Castaño, Pedro García, Javier Remedios, Rebeca Martín, Valentín Carretero.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Email: pediatria.polo@gmail.com

**Introducción.** El Fenómeno de Marcus Gunn (sincinesia trigémino-palpebral o mandíbulo-ocular) se caracteriza por la asociación de ptosis palpebral congénita a una sincinesia que consiste en la elevación involuntaria del párpado ptótico en relación con movimientos de desplazamiento lateral de la mandíbula o de apertura de la boca (hablar, masticar, succionar...). El músculo elevador del párpado (MEP) es inervado por el III par (nervio motor ocular común), que, junto con el músculo de Müller, son los encargados de elevar el párpado superior. Este fenómeno se produce por conexión aberrante entre las ramas motoras del trigémino que inervan el músculo pterigoide y las fibras de la porción superior del nervio motor ocular común que inervan el MEP; así el párpado se eleva al contraer el músculo pterigoide. Supone el 5% de las ptosis congénitas. Suele ser esporádico por mutaciones de novo, aunque están descritos casos familiares. El diagnóstico es clínico: provocar la sincinesia y observarla. Es una patología que suele mantenerse hasta la edad adulta, pero se va haciendo menos evidente con la edad y el tratamiento consiste en enseñar al niño a evitar los gestos que desencadenan el fenómeno. Caso clínico: Niño de 14 meses remitida a la consulta de Neuropediatría porque desde el nacimiento presenta movimientos de contracción repetidos

del párpado superior derecho cuando come o mastica. Nacido a término ingresó en Neonatología por taquipnea transitoria del recién nacido sin precisar ventilación mecánica. No otros antecedentes de interés, desarrollo psicomotor normal. En la exploración física presenta un fenotipo normal, con leve ptosis palpebral izquierda, que se acompaña al succionar y al masticar elevación intermitente del párpado ptósico, sin presentar ninguna otra alteración en la exploración neurológica. Comentario: Destacar la importancia de conocer esta patología de pronóstico benigno y fácil diagnóstico, pues es relativamente frecuente dentro de las ptosis congénitas. Su conocimiento permite el diagnóstico desde la consulta de atención primaria y evita al paciente una peregrinaje por diferentes consultas y la ansiedad a sus padres.

### 56. PACIENTE CON DEBILIDAD MUSCULAR Y LESIONES DÉRMICAS ACRAS

Macarena Moreno Balseira; Oscar Lopez Moreira.; José Gonzalez Gonzalez; Francisco J. Freire Dominguez  
Centro de Trabajo: Pediatría. HUVM Sevilla. Sección de preescolares  
eMail: macarena\_mb@hotmail.com

Objeto. Describir la forma de inicio y la evolución de un caso de dermatomiositis juvenil.

Material y métodos. Niño de 8 años de edad que fué atendido por Dermatología un año antes al presentar lesiones papulosas en dorso de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas que fueron biopsiadas y valoradas como lesiones verrugosas planas. Meses después presenta debilidad muscular simétrica progresiva y elevación de enzimas musculares (CPK, GOT, GPT y LDH), por lo que fue remitido para estudio por su pediatra de Atención Primaria. E. física: A su llegada se apreciaba un exantema palpebral en heliotropo, rash malar fotosensible y lesiones eritematosas descamativas en codos y rodillas junto con típicas pápulas de Gottron (papulas rojizas aplanadas). Presentaba marcha con dificultad para apoyar el talón, sedestación estable, debilidad muscular a nivel del eje y cintura escapular y pelviana. Gowers positivo. Resto de la exploración no aporta hallazgos con significación clínica. P. complementarias: presentaba electromiograma compatible con una incipiente miopatía; capilaroscopia de lecho ungueal que mostraba megacapilares de forma difusa y RMN que revelaba un aumento de la señal normal de las fibras musculares y que sirvió para seleccionar los músculos a biopsiar.; la biopsia de músculo estriado demostraba fibras atroficas, necrosis e infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares. Juicio diagnóstico: Al cumplir los criterios de Bohan y Peter para la dermatomiositis juvenil idiopática se estableció el diagnóstico de certeza.

Resultados. Evolución favorable tras tratamiento con antiinflamatorios e inmunosupresores.

Conclusiones. ante un paciente con debilidad muscular y/o lesiones dérmicas características, es necesario incluir siempre en el diagnóstico diferencial la sospecha de una dermatomiositis; aunque infrecuente (tasa de incidencia anual media de 2 a 4 casos por millón de niños menores de 16 años) es la enfermedad inflamatoria muscular idiopática mas frecuente en pediatría, con manifestaciones principalmente en la piel y el músculo, aunque al tratarse de una vasculopatía sistémica de base, de probable carácter autoinmune, puede afectar a muchos sistemas. El diagnóstico precoz es fundamental para el control de las complicaciones y el diagnóstico tardío nos puede confundir con otras enfermedades autoinmunes o de origen alérgico, como ocurrió en nuestro paciente. El tratamiento debe ser temprano y enérgico, mediante

antiinflamatorios, inmunosupresores y fisioterapia, siendo muy importante su seguimiento, de este modo un 80% de los casos curan o permanecen con mínimas secuelas.

### 57. MIOTONÍA DE THOMSEN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Roncero Inés, Aguilar M, Camino R, López E

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba  
Email: paines1983@hotmail.com

Los síndromes miotónicos son un grupo de enfermedades musculares raras de origen genético, que tiene en común el fenómeno miotónico que consiste en el retardo en la relajación de un grupo muscular tras su contracción. Suponen un reto diagnóstico debido a que en la mayoría de las ocasiones cursan con síntomas larvados. Presentamos el caso de un niño de 10 años que en los 2 últimos había notado dificultad para iniciar la deambulación, diplopía y rigidez que mejoraban con la actividad. En la exploración destacaba ligero fenotipo hercúleo así como fenómenos miotónicos en manos, hiperreflexia generalizada junto a diplopía en mirada horizontal que mejoraba con la visión monocular. En electromiograma se objetivaron descargas miotónicas y trenes de ondas positivas en extremidades que disminuían con la actividad. Ante la sospecha diagnóstica de un síndrome miotónico congénito se solicitó un estudio genético en el que se evidenció una mutación en el gen CLC1 diagnóstico de Enfermedad de Thomsen. Es una patología de herencia autosómica dominante cuya etiología es la deficiencia de un canal de cloro del músculo esquelético. El diagnóstico, se apoya en la clínica y el estudio neurofisiológico. La confirmación la da el estudio genético. Nuestro paciente presenta afectación leve, con fatiga muscular al correr y caídas ocasionales, precisando como único tratamiento ejercicios regulares y oclusiones oculares alternas.

### 58. ABSCESOS PERIAMIGDALINOS: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE SEVILLA

Prieto del Prado, Ana; Croche Santander, Borja; Madrid Castillo MD; Obando Santaella, Ignacio; Neth, Olaf.  
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.  
Email: anaanap@hotmail.com

Introducción. Los abscesos peri-amigdalinos constituyen la causa mas frecuente de infecciones profundas del cuello.

Objetivo. Describir el manejo clínico, diagnóstico y terapéutico de esta patología en los últimos 10 años.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con abscesos periamigdalinos en niños ingresados en un hospital terciario de Sevilla durante el periodo 2000-2009. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, microbiológicas y resultado

Resultados. Se identificaron 58 pacientes. La edad media al diagnóstico fue  $8,17 \pm 3,54$  años. Se observó un predominio en varones (53 %). Se observó una tendencia creciente en el número de casos a lo largo del estudio. La media de casos en el periodo 200-2004 fue de 4,4 casos/año mientras que en el periodo 2005-2009 fue 7,2 casos/año. El 36% de los pacientes presentó infecciones otorrinolaringológicas recurrentes. El 52% de pacientes recibió antibioterapia oral previa al ingreso, principalmente  $\beta$ -lactámicos (90%). La clínica de presentación fue: odinofagia (91%), inflamación amigdalina (90%), fiebre (78%), engrosamiento de cuello/linfadenopatías (76%), desviación de úvula (72%), disfagia (57%), trismus (51%), cambio de voz (28%), exudado amigdalina (21%),

## Sesión de comunicaciones

inflamación/ edema del paladar blando (21%), otalgia (21%), sialorrea (9%), halitosis (9%), estridor (9%) y abombamiento de la pared de la faringe (7%). Los recuentos medios de leucocitos y neutrófilos fueron  $15854 \pm 4188$  y de  $11614 \pm 1151$  células/mm<sup>3</sup> respectivamente y el valor medio de PCR fue  $79,91 \pm 72,64$ . Se realizó punción aspiración diagnóstica en el 59% de los casos, aislándose germen en el 21% de las muestras obtenidas. El germen encontrado con más frecuencia fue *S. pyogenes* (n= 3). Se realizó TAC de cuello en el 17% de los casos, siendo diagnóstico en un 80% de los mismos. El 100% de los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa, principalmente amoxicilina-clavulánico (56 %), con una mediana de duración de 4 días (rango 2-12 días). El 92% recibió antibioterapia oral al alta, principalmente amoxicilina-clavulánico (64 %), con una mediana de duración de 7 días (rango 2-10 días). El 45% de los abscesos periamigdalinos requirió tratamiento quirúrgico inmediato, y un 31% una amigdalectomía o adenoidectomía diferida. La recurrencia fue del 12%.

Conclusiones. Identificamos una tendencia creciente en el número de pacientes con abscesos periamigdalinos a lo largo del estudio. La clínica predominante consistió en fiebre, odinofagia, inflamación amigdalar, linfadenopatías, desviación de la úvula y trismus. Reservamos la TAC para aquellos casos de diagnóstico dudosos o presenten sospecha de complicación. La mayor parte de los pacientes respondieron favorablemente al tratamiento conservador.

### 59. FIBROMA ÓSEO NO OSIFICANTE: UN HALLAZGO INCIDENTAL EN LAS RADIOGRAFÍAS

Autores: Justicia Martínez J; Ortega Morales AM; López Belmonte G; Molina Carballo A, Uberos Fernández J, Muñoz Hoyos A.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. eMail: santi\_justicia@hotmail.com

Introducción. El fibroma óseo no osificante es una lesión ósea no neoplásica caracterizada por la presencia de tejido fibroso bien circunscrito en los huesos largos. Su localización más común es el fémur seguido de la tibia. Esta lesión es frecuente en niños (35%). En el 75% de los casos aparecen en la segunda década. Clínicamente, los fibromas no osificantes son asintomáticos y generalmente se descubren como un hallazgo incidental tras una radiografía realizada por otro motivo, apareciendo como lesiones excéntricas con una radiolucidez central y un margen esclerótico. A veces se produce adelgazamiento cortical pero no hay reacción perióstica.

Caso clínico. Escolar de 11 años de edad con dolor crónico de ambas rodillas, diagnosticada de Síndrome de Osgood Schlatter, que consulta en el Servicio de Urgencias de Pediatría por reagudización del dolor en la rodilla izquierda. La exploración es compatible con la normalidad. Se realiza radiografía antero-posterior y lateral de rodilla izquierda que muestra junto a hallazgos compatibles con Osgood Schlatter, una lesión en la región metafisodifisaria proximal del peroné izquierdo, compatible con fibroma óseo no osificante, confirmado por RMN de rodilla realizada posteriormente. No ha precisado tratamiento y en la actualidad sigue controles por parte de traumatología.

Conclusiones. El fibroma no osificante suele ser una lesión solitaria, aunque pueden tener áreas de afectación múltiple. Generalmente, las radiografías simples son suficientes para el diagnóstico y las técnicas de imagen adicionales no son necesarias. El tratamiento sólo es preciso si la lesión es de gran tamaño con posibilidad de debilitar el hueso o en el caso de fracturas patológicas.

### 60. FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA. A PROPOSITO DE UN CASO

M. Díaz Colom; L. Muñoz Núñez; P. Zamora Reed; S. Rodríguez López; J. Ortiz Tardío; \*E. Pastor  
Centro de Trabajo: Servicio de Pediatría. \*Servicio de Traumatología. Hospital de Jerez.  
Email: mdcolom82@hotmail.com

Introducción. La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es una rara enfermedad genética, que afecta al tejido conectivo y se caracteriza por presentar malformación del primer dedo de ambos pies, junto con osificación heterotópica progresiva del tejido conectivo. Se estima una incidencia de 1 por cada 2 millones de personas (2500 casos en todo el mundo, se conocen solo 400). La formación de hueso "extra" comienza en la infancia y cursa en brotes espontáneos o secundarios a traumatismos o infecciones. Suele empezar en cuello, espina dorsal y hombros, extendiéndose a codos, caderas y rodillas. Los músculos de la cara, el diafragma y el corazón están característicamente libres de riesgo. La progresión natural de la enfermedad es hacia la anquilosis articular de las grandes articulaciones del esqueleto axial y extremidades. Recientemente se ha descubierto la causa de FOP en una mutación del gen ACVR1, que afecta a una proteína morfogenética ósea que interviene en la formación y reparación del esqueleto. No existe tratamiento curativo para la FOP. Se deben evitar cirugías, biopsias, anestesia locales, inyecciones intramusculares y los traumatismos, tratar las infecciones respiratorias agresivamente y los brotes con AINEs y/o esteroides, y realizar vacunación de virus influenza intradérmicamente.

Caso clínico. Niño de 4 años, con padres y hermano sano, diagnosticado de FOP a los 15 meses de vida. En el periodo neonatal presentó malformación del dedo gordo de ambos pies, hallux valgus bilateral. A los 9 meses de vida, tras TCE, presenta cefalohematoma de extensión cervical y evolución tórpida, que llevó finalmente al diagnóstico de FOP. Actualmente presenta calcificaciones en tórax y lesiones pétreas en región inferoposterior de tórax y región lumbo-sacra. Cifoescoliosis dorsal, hombros con limitación de abducción y codos en flexión con limitación de extensión. Caderas en flexo con limitación de extensión. Exámenes complementarios (12-18 meses de vida): Mapa óseo: depósitos cálcicos en tejido celular subcutáneo de brazos, depósitos lineales paravertebrales a nivel de ambos hipocondrios. Ecografía cervical: extensa infiltración de musculatura cervical posterior, paraespinal y de esternocleidomastoideo, compatible con hema-tomas intramusculares. Histología (biopsia cutánea región escapular): fibrosis dérmica, aumento celularidad fascia muscular, sin alteraciones vasculares ni metaplasia ósea ni cartilaginosa. RX tórax-abdomen (2 años y medio): osificación paravertebral masiva, cervical, dorsal y periescapular. Calcificación incipiente en psoas.

Comentarios. Poner en conocimiento la existencia y principales características de la FOP para los profesionales de la salud, dada la importancia del diagnóstico precoz basado en la sospecha clínica, evitando procedimientos diagnósticos y terapéuticos invasivos muy perjudiciales en esta enfermedad. Destacar la presencia de la malformación congénita del primer dedo de los pies presente en un 80% de los casos que puede ser el primer signo de sospecha.

## Sesión 7

Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h.

Moderador: Dr. Antonio Jerez Calero (Granada).

### 61. ABSCESO EN PSOAS: UN ENTIDAD A TENER EN CUENTA

Fuentes Bolaños, N.; Sardina Gonzalez, M. D.; Porcel López, M.T.; Capataz Ledesma, M.; Zarallo Reales, C.  
Centro de Trabajo: Hospital Materno Infantil de Badajoz.  
Email: noemi.fuentesb@gmail.com

**Introducción.** El absceso en el psoas es una entidad poco frecuente en la infancia (se calcula una incidencia de 12 casos/año) aunque por la mayor disponibilidad de técnicas diagnósticas actualmente esta cifra ha aumentado. El interés radica en su difícil diagnóstico debido a la amplitud de cuadros clínicos con los que se puede presentar, como dolor abdominal o cojera.

**Métodos utilizados y resultados obtenidos:** Niña de 13 años, sin antecedentes de interés salvo intervención quirúrgica por colesteatoma en 2006, que acude por presentar fiebre de un día de evolución y dolor con la flexión de cadera derecha, irradiado a región dorsal del muslo hasta llegar a rodilla. Refería herida punzante poco profunda en talón derecho 7 días antes. No traumatismos ni movimientos bruscos recientes. En la exploración: cojera al andar, dolor a la palpación de parte superior del glúteo derecho que se irradia a zona latero dorsal del muslo y que se exagera con el estiramiento del nervio ciático. Ecografía abdomino-pélvica normal. Por lo que se diagnostica lumbociatalgia derecha. Acude de nuevo a urgencias por aumento del dolor realizándose radiografía de columna lumbo-sacra, abdominal y pelvis derecha y TAC abdomino-pélvico normales. Al día siguiente, tras empeoramiento del dolor y debido a que presentaba leucocitosis en aumento (de 13,3 mil/mm<sup>3</sup> el día anterior pasó a tener 17.100mil/mm<sup>3</sup>) se ingresa para estudio. En este momento se encontraba afebril, con dolor que impedía la deambulación, clínica de sacroileitis, contractura muscular palpable en región glútea derecha, Lassegue positivo a 45°. En la analítica de sangre había leucocitosis con neutrofilia (90%) y PCR de 45. El hemocultivo fue positivo para *S. aureus* iniciándose tratamiento intravenoso con Cloxacilina (1500mg/8 horas), se realiza interconsulta con cardiología para descartar endocarditis. El test de Mantoux fue negativo. En la gammagrafía ósea en 3 tiempos y SPECT con HDF-Tc-99m: aumento de captación en sacroiliaca derecha y en el Spect acumulo de moderada intensidad en dicha región compatible con sacroileitis derecha.

En la RMN sacroiliaca se observó lesión hiperintensa en T2 del musculo psoas-íliaco derecho con aumento del tamaño de dicho musculo, adyacente a sacro-íliaca derecha la cual se halla afectada. Lesión compatible con absceso de unos 22x20x16 en musculo íliaco derecho. Se añade al tratamiento gentamicina / 270mg/24horas intravenoso). Tras lo cual y por la buena evolución clínica, analítica y radiológica es dada de alta con tratamiento antibiótico vía oral.

**Conclusiones.** El absceso en el psoas es una enfermedad de características inespecíficas que conlleva retraso en el diagnóstico, cuya sospecha clínica se basa en la presencia de los siguientes síntomas y signos: signo del psoas, cojera antiálgica, sacroileitis, dolor abdominal, fiebre de origen desconocido. Es evidente que el cuadro clínico observado era común a una diversidad de patologías. Es importante llegar a un diagnóstico temprano debido a que en estas circunstancias se resuelve satisfactoriamente con antibioterapia específica en la mayoría de los casos.

### 62. ENFERMEDAD HIDATÍDICA O EQUINOCOSIS

Inés Romero Nieto, Ana Carbonero Santaella, Antonio Domínguez Pérez, Pedro Terol Barrero, Joaquín Romero Cachaza, \*Jose Luis Rubio Cordero, \*Sonia Perez Bertólez, \*Mercedes Gonzalez Mariscal, \*Anabel Jiménez Llorente

\*(Cirugía Pediátrica)

Sección de Enfermedades Infecciosas, Pediatría. H.U.V. Macarena. Sevilla

Email: siguera@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar un caso de quiste hidatídico pulmonar en un niño de origen marroquí por la escasa frecuencia del proceso en nuestro medio, en contraposición con la de su país de origen.

**Material y Métodos.** Niño de 4 años y 6 meses de procedencia marroquí que acude por disminución del apetito con dolor en hipocondrio derecho de dos meses de evolución. Desde 7 días antes de su ingreso presenta fiebre máxima de 40 ° y vómitos. Aporta radiografía y ecografía de torax y abdomen realizada en su país en las que se aprecia una lesión quística de localización torácica que el radiólogo informa como probable quiste hidatídico pulmonar. Reside en España, viajando frecuentemente a Marruecos donde tienen contacto con animales domésticos y de granja. A la exploración, presentaba buen estado general. Febril. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias, doloroso a la palpación. Resto de la exploración por aparatos y sistemas negativa. En los exámenes complementarios destaca eosinofilia (9000 mm<sup>3</sup>), LDH 16.890 U/l. GOT 74 U/l. Serología de *E. granulosus*: Negativa. Ecografía de torax y abdomen: Se identifica imagen quística de pared fina bien delimitada y encapsulada, con cierto contenido ecogénico en su interior, de 10 X 7.7 cm por debajo del diafragma intra-abdominal. Ante la discordancia de la localización del quiste en ambos exámenes ecográficos se decide realizar un Tac toraco-abdominal con y sin contraste que muestra: quiste unilocular intratorácico derecho que ocupa la mitad inferior del mismo, de 7.9 X 8 cm, de pared fina, sin calcificaciones, septos ni polo sólido. No se aprecia realce tras la administración de contraste. Se extiende desde la base pulmonar hasta el hilio, provocando una pequeña atelectasia laminar. Comprime la entrada de la vena cava superior en la aurícula derecha.

Ante la alta sospecha de quiste hidatídico se comienza con tratamiento con Albendazol 15 mg/ kg/día durante un mes y se realiza una toracotomía: exéresis del quiste (parto hidatídico). Evolución clínico-radiológica favorable.

**Comentarios.** Producido por la *Taenia Equinococo*, la Hidatidosis es una entidad excepcional en la actualidad en nuestro medio, sobre todo en la edad pediátrica, debido a la mejora en las condiciones higiénico sanitarias y el cuidado de los animales. El hombre es el huésped intermediario, adquiriendo la enfermedad a través de la ingestión de agua, alimentos o tierra contaminada con heces de cánidos infectados. Desde el intestino, atraviesan la mucosa pasando al torrente sanguíneo y linfático, desde donde se diseminan, llegando a los diferentes órganos diana: hígado y en niños, como ocurre en nuestro caso clínico, el pulmón. Considerada limitada a áreas tropicales y países en vías de desarrollo, estamos observando un incremento acelerado debido a la inmigración. Es importante conocer este tipo de parasitosis debido a que el diagnóstico clínico es difícil por lo inespecífico de los datos y la sintomatología. En las zonas endémicas estos datos clínicos hacen sospechar la enfermedad pero se torna difícil en regiones donde estas son poco frecuentes.

Es por esto muy importante realizar una buena anamnesis clínica haciendo hincapié en los antecedentes personales y

familiares para intentar realizar un diagnóstico precoz e incluirlas dentro del diagnóstico diferencial.

### 63. COLECISTITIS NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Antonio Jerez Calero, Francisco Contreras Chova, Enrique Blanca Jover, Fuensanta Justicia Martínez, M<sup>a</sup> José Ruiz Ramos, M<sup>a</sup> José Miras Baldó

Centro de Trabajo Unidad Neonatal. UGC Pediatría. Hospital Universitario S. Cecilio Granada  
Email: aejerez@hotmail.com

La colecistitis aguda es una patología muy infrecuente en el periodo neonatal. Puede ser asintomática o manifestarse como un proceso inflamatorio, obstructivo o perforación. Su origen es multifactorial, identificándose factores de riesgo asociados como son hemólisis, nutrición parenteral total, deshidratación, malformaciones de la vía biliar, sepsis, fototerapia, prematuridad, fibrosis quística y fármacos como furosemida y ceftriaxona. Sin embargo se describen un número significativo de casos sin factor de riesgo conocido. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica al palpar una masa abdominal en hipocondrio derecho y se confirma con un estudio ecográfico abdominal. Presentamos el caso de una recién nacida que ingresa en UCI neonatal procedente de paritorio por asfixia perinatal. Antec. Obstétricos: madre de 36 años, secundigesta, primípara. GS 0 -. Embarazo controlado. Alteraciones del RCTG durante el expulsivo. L.A. Teñido. EG= 39+2 sem; P=3.530 g. GS: A +. Gases de arteria umbilical: pH 7.00. Apgar 1; intubado. Precisa ventilación mecánica y drogas vasoactivas durante 9 días. Cursa sepsis neonatal por *Enterobacter cloacae*, con hemocultivo de control post-tratamiento negativo. Presenta anemia hemolítica con TCD + que precisa 4 transfusiones (Ac anti A -). A los 11 días de vida se detecta en la exploración física masa abdominal de consistencia dura en hipocondrio drcho. La ecografía confirma aumento de tamaño vesicular (10 x 50 mm) con engrosamiento de sus paredes (2.5 mm), presencia de líquido en colecístico y espacio subhepático, compatible con colecistitis aguda alitiásica neonatal. Se instaura tratamiento conservador con fluidoterapia y antibioterapia iv, con buena evolución clínica y ecográfica. Precisa nutrición parenteral durante 20 días con posterior tolerancia de fórmula láctea hidrolizada al inicio seguida de lactancia materna a demanda. Actualmente citada en consulta de digestivo infantil con buena evolución.

### 64. HIPERTIROIDISMO NEONATAL TRANSITORIO DE ORIGEN AUTOINMUNE. ENFOQUE DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICO

Antonio E. Jerez Calero; Francisco Contreras Chova; Enrique Blanca Jover; Ana M. Ortega Morales; Verónica Fernández Puentes; Juan Manuel Fernández García; María José Miras Baldo

Hospital Univ. San Cecilio. Granada.  
Email: fchoav@hotmail.com

El hipertiroidismo neonatal es un raro proceso autoinmune que puede comprometer la vida del recién nacido. Debe sospecharse sobre todo en niños cuyas madres tengan antecedente de enfermedad tiroidea autoinmune, por el paso de autoanticuerpos al feto. Recién nacido prematuro, 30 semanas de edad gestacional. Madre afecta de enfermedad de Graves, que precisó ablación con yodo radiactivo, en tratamiento con levotiroxina desde entonces. Niveles de anticuerpos antitiroideos (TSI): 85 UI/l. Se detecta taquicardia fetal en controles del segundo trimestre durante el embarazo. Cesárea urgente por

alteraciones en la frecuencia cardíaca fetal y corioamnionitis. Al nacimiento presenta taquicardia sostenida (180 lpm) y elevación progresiva de la tensión arterial. Cultivos y estudio cardiológico sin alteraciones. A las 48 horas de vida se reciben resultados de función tiroidea: TSH en niveles prácticamente indetectables con tiroxina libre >30 ng/dl. Anticuerpos antitiroideos (TSI): 105 UI/l. Gammagrafía cervical con hipertrofia e hipercaptación de glándula tiroides. Tras tratamiento con carbimazol, propranolol y lugol mejoría clínica y analítica sostenida.

Conclusiones. El hipertiroidismo neonatal debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de signos como taquicardia fetal o neonatal y elevación de la tensión arterial. Las madres con antecedente de enfermedad de Graves, aunque hayan sido tratadas con yodo o cirugía, pueden tener anticuerpos estimulantes causantes de enfermedad de Graves en el recién nacido. El tratamiento debe mantenerse hasta la normalización clínica, analítica y desaparición de los anticuerpos estimulantes de la tiroides en el niño.

### 65. NEUROCISTICERCOSIS

Domínguez Pérez, AJ; Rodríguez Outón, C; Terol Barrero, P; Picchi Rodríguez, F; Romero Cachaza, J; González Hachero, J.

Centro de Trabajo: Sección de Enfermedades Infecciosas, Pediatría. H. U. V. Macarena. Sevilla.  
Email: ajdominguezperez@hotmail.com

Objetivo. Presentación de un caso de neurocisticercosis, por la poca frecuencia del proceso en nuestro medio y las particularidades diagnósticas y terapéuticas del mismo

Material y métodos. Niño de 19 meses que consulta por vómitos de pocas horas de evolución, sin fiebre, acompañado de un episodio de desconexión del medio con desviación de la mirada conjugada y de la comisura bucal hacia la derecha que se generaliza con clonías de los cuatro miembros de varios minutos de duración. Posteriormente el niño queda en estado postictal con hipotonía generalizada, y una escala de Glasgow de 8-10/15. Ante la sospecha de encefalitis aguda se decide ingresar en UCI pediátrica. El paciente no presenta antecedentes personales de interés. En cuanto a los antecedentes familiares la madre es de origen boliviano y el padre de origen peruano, siendo el principal cuidador del niño. El niño no ha viajado a los países de origen de los padres, ni ha comido carne de cerdo. En UCI pediátrica se realizó punción lumbar cuya muestra de LCR fue normal así como el resto de pruebas complementarias, y ante la mejoría clínica del paciente, a las 48 horas se decide su paso a la sección de Lactantes. Se le realiza un electroencefalograma en vigilia que resulta normal, y se le solicita una RMN cerebral ante la focalidad de la crisis. A los 6 días de su ingreso, y ante la mejoría general del paciente, se procede al alta con el diagnóstico de convulsión afebril, en tratamiento con ácido valproico.

Varios días más tarde se realiza RMN cerebral, en la que se objetivan dos lesiones focales con realce anular y centro sugestivo de contenido líquido necrótico, haciendo el radiólogo el diagnóstico diferencial de varios procesos, entre ellos y en primer lugar la neurocisticercosis.

Pasa a la sección de Enfermedades Infecciosas pediátricas, donde se completa el estudio, en el que la serología a Tenia es positiva, descartándose otras posibilidades diagnósticas. Antes de iniciar tratamiento antiparasitario, se le solicita una RMN medular, que resulta normal así como un fondo de ojo también normal. Se

realiza serología a Tenia a los padres, resultando positiva en el padre, y negativa en la madre, y están pendientes los resultados de parásitos en heces en ambos.

Resultados. Valorando criterios epidemiológicos, clínicos, radiológicos y serológicos, realizamos el diagnóstico definitivo de Neurocisticercosis y en ausencia de lesiones medulares y oftálmicas se realiza tratamiento con albendazol a 15mg/Kg/día durante 8 días, corticoides y se cambia ácido valproico por oxcarbacepina.

Conclusiones. La neurocisticercosis es una entidad rara en nuestro medio, casi erradicada en los países industrializados, pero que en la actualidad está aumentando su prevalencia debido a los movimientos migratorios desde zonas endémicas.

La clínica es variable en función de la forma clínica de la enfermedad: cerebral, extracerebral, ocular... siendo la más frecuente la cerebral, con crisis convulsivas, como nuestro caso. Ante un paciente que presente crisis convulsivas, procedente de zonas endémicas, deberíamos pensar en esta patología.

La Cisticercosis se transmite a través de la ingesta de huevos eliminados por las heces de humanos infectados. Por ello, es de especial relevancia la correcta higiene personal y ambiental, para evitar la transmisión de la enfermedad. Los antiepilépticos son los fármacos de elección para el tratamiento de las crisis convulsivas, y se utilizan de forma semejante a cuando se usan por otra entidad con esta sintomatología.

### 66. ESTUDIO DE LA PREVALENCIA DE SOBREPESO Y OBESIDAD EN LOS NIÑOS DE 6 AÑOS EN RONDA

Rubio Quevedo, Claudio. Holgado Carballo, M<sup>a</sup> Ángeles, Romero Mena, Manuel

Centro de Trabajo: Centro de Salud Ronda Sur. Ronda.

Email: claudiorq@terra.es

Objeto. La prevalencia de la obesidad en todas las edades se ha incrementado de forma alarmante en las últimas décadas en todo el mundo, hasta el punto de que la OMS utiliza la expresión "Epidemia Mundial". En España, a pesar de la disparidad de los criterios utilizados para definir la obesidad, la prevalencia de sobrepeso es aproximadamente del 25% y de la obesidad entre 12-15%. Decidimos conocer en qué situación se encontraban nuestros pacientes, para lo cual elegimos a los niños de 6 años para realizar el estudio.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y transversal realizado entre Mayo y Junio de 2008 a todos los niños matriculados en tercero de preescolar, en cualquier colegio de nuestra localidad y nacidos durante el año 2002. Se determina el peso y la talla por personal entrenado, con los niños en ropa interior y descalzos. Se utiliza balanza electrónica (marca Afimed) contalímetro incorporado. Se ha definido sobrepeso y la obesidad utilizando como criterio el valor de IMC. Se acepta como puntos de corte los valores correspondientes al percentil 85 para sobrepeso y por encima del percentil 97 para obesidad, según las tablas de referencia para tipificación ponderal elaboradas a partir del estudio Enkid.

Resultados. Se estudiaron 350 escolares (191 niños y 176 niñas). Presentaban sobrepeso 86 (46 niños y 40 niñas): 24.5% de la población estudiada. 61 pacientes eran obesos (24 niños y 37 niñas): 17.4%. La media del peso fue de 22.86 kg (rango entre 14.30 y 40.70) de la talla 113.99 cm (rango entre 99 y 126) y del IMC 17.50 (rango entre 13.41 y 29.23)

Conclusiones. Los datos obtenidos demuestran unos valores similares a otros estudios, excepto en obesidad en niñas que incluso son mayores, haciendo que

aumente también el valor total. Más del 40% de los niños estudiados tenían exceso de peso. Estos resultados nos estimulan para continuar desarrollando el Programa de Obesidad Infantil que realizamos en nuestro Centro de Salud desde el año 2006, consistente en charlas informativas individuales para cambiar hábitos poco saludables en lo referente al tipo de alimentación y el sedentarismo y seguimiento periódico con seis visitas a lo largo de un año.

### 67. COBERTURA VACUNAL FRENTE AL ROTAVIRUS Y DISMINUCIÓN DE LA INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD EN LA POBLACIÓN INFANTIL DE RONDA.

Rubio Quevedo, Claudio. Holgado Carballo, M<sup>a</sup> Ángeles. Romero Mena, Manuel. Pérez Santos, M<sup>a</sup> Jesús.

Centro de Trabajo: Área de Gestión Sanitaria Serranía. Ronda.

Email: claudiorq@terra.es

Objeto. El rotavirus es la principal causa de gastroenteritis en la infancia. Se acompaña de una alta morbilidad y en los países subdesarrollados además de una elevada mortalidad. La mejor estrategia preventiva para la enfermedad es la vacunación universal.

En España alrededor de 45 de cada mil niños menores de 5 años requieren, anualmente, asistencia sanitaria por la gastroenteritis aguda causada por rotavirus y un 21% de los casos precisan ser ingresados en el hospital. Según muestran distintos estudios tras la inclusión de la vacunación universal frente a rotavirus, se ha observado una disminución de entre el 50 y el 75% en el número de casos de diarrea causada por rotavirus. A partir de coberturas del 30 % ya se observa una disminución importante de la enfermedad.

Se pretende, con el presente estudio, conocer la cobertura vacunal por rotavirus en nuestra población y determinar en qué medida han disminuido las infecciones por rotavirus.

Material y métodos. Estudio de los pacientes menores de 2 años del Centro de Salud Ronda Sur entre el 1 de enero de 2006 y el 31 de Diciembre de 2009. Los datos vacunales fueron recogidos del programa Diraya y del registro interno del responsable de vacunas del centro. Los resultados de los coprocultivos realizados fueron proporcionados por el servicio de Microbiología del Hospital Serranía de Ronda.

Resultados. La vacunación frente a rotavirus se inició en nuestro centro en el año 2007. La cobertura vacunal ha ido aumentando progresivamente: 2007: 18.6%. 2008: 35.7% 2009: 50.1%. Mientras, los cultivos positivos a rotavirus en menores de 2 años han descendido de forma notable: 2006: 89. 2007: 71. 2008: 48. 2009: 43. Es decir, tras 3 años de vacunación y una cobertura vacunal de 50.1% han descendido las infecciones por rotavirus un 51.6%. Durante este tiempo no hemos evidenciado, tras la vacunación, ningún efecto adverso de consideración.

Conclusiones. Los datos obtenidos demuestran que hemos alcanzado una buena cobertura vacunal, que se refleja en una disminución apreciable de la incidencia de procesos diarreicos por rotavirus. Siendo una vacuna efectiva y segura nos refuerza para seguir recomendándola a la población en el momento que este de nuevo disponible.

### 68. TRAUMATISMO OBSTÉTRICO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Paula Crespo Moreira, María Santano Gallinato, Leonor Bardallo Cruzado

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Virgen Macarena. Servicio de Pediatría. Unidad de gestión clínica de Neonatología.  
Email: pcrempomereira@gmail.com

Objeto del trabajo. Presentamos el caso de un recién nacido que ingresó en nuestra unidad por un gran cefalohematoma frontal, tras un parto instrumentado con ventosa, espátulas y forceps. Cuando el parto se ve complicado por la presentación anómala del feto, parto prolongado y pimplaridad, las fuerzas de compresión y torsión que se producen normalmente durante el parto, pueden causar una lesión al recién nacido incluyendo hemorragias y fracturas. La instrumentación obstétrica puede aumentar las fuerzas mecánicas induciendo una lesión intraparto. Es importante observar y controlar a estos recién nacidos pues pueden asociar hiperbilirrubinemia, hemorragia e infección.

Material y métodos. recién nacido que ingresa en Neonatología, por trauma obstétrico, tras parto instrumentado. Madre de 33 años primípara. Embarazo controlado de 36 semanas. Serologías del primer trimestre negativas. Antígeno de la Hepatitis B negativo. Estreptococo del grupo B desconocido, para lo que recibió profilaxis completa con Penicilina. Parto mediante forceps tras intento con ventosa y espátulas. Presentación de cara. Bolsa rota 28 horas antes con líquido claro. Test de Apgar 9-10-10 a los 1,5 y 10 minutos respectivamente. Exploración: peso 2.960 gramos (P25-50). Longitud 47,5 cms (P25-50). Perímetro craneal: 36,5 cms (mayor del P90) incluyendo el cefalohematoma. Aspecto de pretérmino acorde con su edad gestacional. Temperatura 35,4 °C. Color rosado con cianosis acra. Leve hipotonía, quejumbroso. Gran tumor de parto en región frontal (caput más cefalohematoma). Resto de exploración sin hallazgos patológicos. Exploraciones complementarias: se realizó ecografía cerebral, visualizándose a nivel frontal abundante líquido con contenido en su interior compatible con cefalohematoma, no signos de sangrado a nivel extraaxial, presentando más líquido en las porciones más declives del cefalohematoma. Habiéndose normalizado en el control ecográfico realizado una semana después. Se encontró asimismo hiperbilirrubinemia ligera. Hemograma, bioquímica, gasometría, PCR y hemocultivo, dentro de la normalidad. Superó las otoemisiones acústicas en el oído izquierdo. La ecocardiografía, mostraba estenosis leve de rama de arteria pulmonar bilateral. Resto normal.

Resultados. Los diagnósticos al alta fueron: cefalohematoma subperióstico frontal, ictericia fisiológica, recién nacido pretérmino de peso adecuado, rotura precoz de bolsa, presentación de cara y parto instrumentado por ventosa, espátulas y forceps.

La evolución fue favorable, fue disminuyendo el tumor de parto y el cefalohematoma de forma progresiva. Neurológicamente sin hallazgos.

Conclusiones. Un cefalohematoma subperióstico es una colección de sangre, causada por la rotura de las venas superficiales situadas entre el cráneo y el periostio. La lesión se encuentra confinada siempre por las líneas de sutura. Puede aparecer hasta 2,5% de los recién nacidos. Un cefalohematoma puede producir hiperbilirrubinemia significativa, hemo-rragia que puede precisar una transfusión sanguínea e infectarse. Es relevante señalar la importancia del diagnóstico de la presentación (en este caso de cara) previa al parto, la primiparidad y el parto prolongado, que llevaron a la instrumentación del mismo. Dadas las complicaciones que puede asociar, es importante su observación y control.

### 69. UTILIDAD DE LA CAPSULA ENDOSCOPIA EN UN PACIENTE AFECTO DE HEMORRAGIA DIGESTIVA DE CAUSA DESCONOCIDA

Rodríguez Salas Mónica, Rubio Gómez Irene, González de Caldas Marchal Rafael, Gilbert Pérez Juan José, Rodríguez Reynoso María Fernanda, Jiménez Gómez Jesús

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba  
Email: ire25280@hotmail.com

Introducción. La cápsula endoscópica (CE) es una técnica diagnóstica aprobada por la FDA en 2000 para su uso en adultos y niños mayores de 10 años aunque hay casos publicados de exploraciones realizadas en edades inferiores sin complicaciones. Permite ver la totalidad del tubo digestivo aunque no la toma de muestras. Es un dispositivo de unos 11mm x 26mm y 3.7g de peso, es desplazada por la peristalsis intestinal y expulsada en las heces. El sangrado gastrointestinal de origen desconocido es la principal indicación para el uso de la CE. Esta técnica ha mostrado tener un rendimiento diagnóstico superior a otras utilizadas para la localización del origen del sangrado.

En este trabajo presentamos el caso de un paciente afecto de un sangrado gastrointestinal de origen desconocido que finalmente se diagnosticó gracias a la utilización de este dispositivo.

Caso clínico. Varón de 8 años que presenta cuadro clínico constituido por fallo de medro y deposiciones sanguinolentas. En las exploraciones complementarias destacaba: anemia crónica con componente de anisopoiuilocitosis, hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Se realiza gammagrafía con Tecnecio-99 (Tc-99) que no muestra mucosa gástrica ectópica, gammagrafía con hematíes marcados sin evidencia de sangrado activo<sup>1</sup>, antitripsina y proporción de grasa en heces con resultado normal e IgE específica a alimentos negativas. Finalmente se realiza esófagogastroduodenoscopia y colonos-copia que no mostraron hallazgos patológicos. Ante la rectorragia persistente de causa desconocida se plantea la indicación de la cápsula endoscopia. Se realiza tránsito digestivo previo y se solicita el consentimiento paterno. En el estudio con cápsula PillCam® SB, se detecta imagen de doble luz en ileón proximal con presencia de úlceras irregulares en mucosa. Ante la sospecha de duplicación intestinal se realiza laparotomía exploradora que junto con la anatomía patológica confirma el diagnóstico de duplicación ileal.

Comentario. Las duplicaciones intestinales son anomalías congénitas raras, suelen ser estructuras quísticas o tubulares y la localización más frecuente es la ileal. Pueden no estar comunicadas con la luz intestinal y habitualmente se acompañan de la presencia de tejido ectópico, siendo la mucosa gástrica o el tejido pancreático el más frecuente. El diagnóstico preoperatorio puede ser extremadamente difícil, y con frecuencia las pruebas de imagen, gammagrafía y técnicas endoscópicas no ofrecen resultados óptimos. A pesar de la escasa experiencia en pacientes pediátricos, ante casos de sangrado persistente donde no encontremos la causa por medio de los métodos diagnósticos habituales, debemos considerar la utilización de este dispositivo por su elevado rendimiento diagnóstico y la escasa tasa de efectos secundarios.

### 70. EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO AFECTO DE COLITIS ULCEROSA (CU)

Rodríguez Salas Mónica; Rubio Gómez Irene; González de Caldas, Rafael Gilbert Pérez Juan José; Jiménez Gómez Jesús; Rodríguez Reynoso María Fernanda.

## Sesión de comunicaciones

Centro de Trabajo: Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC Pediatría y subespecialidades. Hospital Universitario Reina Sofía. Email: salas002@hotmail.com

**Introducción.** El TNF $\alpha$  es una citoquina que juega un papel fundamental en la patogénesis de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) (Enfermedad de Crohn (EC) y colitis ulcerosa (CU)). Adalimumab es un anticuerpo monoclonal IgG1 anti TNF $\alpha$  recombinante 100% humano. Adalimumab tiene una alta afinidad por el TNF $\alpha$ , interfiriendo su interacción entre la citoquina y la célula receptora. Contiene péptidos humanos siendo menos inmunogénico que el infliximab, disminuyendo los efectos secundarios. Presentamos un caso de tratamiento con adalimumab en una paciente pediátrica diagnosticada de CU moderada – grave refractaria al tratamiento.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 14 años diagnosticada de CU a la edad de 8 años con brotes caracterizados por diarrea mucosanguinolenta y dolor abdominal, se evidencia en colonoscopia afectación de ampolla rectal, sigma y colón descendente y anatomía patológica compatible. Utilizamos diferentes alternativas terapéuticas sin control de la enfermedad: sulfasalazina, metronidazol, prednisona, azatioprina. También se sometió a 5 sesiones de granuloféresis sin resultados. A los 13 años, inicia tratamiento con infliximab a 5mg/Kg i.v que mantiene durante 12 meses con respuesta paulatinamente más pobre hasta presentar nuevo brote a los 10 días de la última dosis.

Basándonos en recientes estudios en pacientes adultos y pediátricos se decidió iniciar tratamiento con adalimumab. Se inicio a dosis de 40mg semanales, esta dosis se basa en la dosis de inicio habitual en adultos de 80mg ajustada para una superficie corporal de 0.5m<sup>2</sup>. Las primeras dosis se administraron bajo supervisión hospitalaria y ante la ausencia de efectos secundarios se continuó con la misma dosis semanalmente en domicilio. Tras 9 meses de tratamiento la paciente permanece asintomática, sin tratamiento corticosteroide, manteniendo adalimumab cada dos semanas, azatioprina y sulfasalazina.

**Comentarios.** No se han descrito casos de CU en la edad pediátrica que hayan recibido tratamiento con adalimumab en nuestro país. La respuesta al mismo ha sido excelente y coincide con la publicada hasta ahora en el tratamiento de la EII, EC fundamentalmente. Es importante contemplar esta posibilidad terapéutica en pacientes afectados de EII por la baja tasa de efectos secundarios, no necesitar hospitalización para su administración y alargar el momento de la cirugía. Si bien son necesarios estudios prospectivos, controlados, aleatorizados de muestra amplia para establecer su perfil de eficacia y seguridad de una forma adecuada ya que la experiencia en casos pediátricos de EII es escasa.

### Sesión 8

Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h.

Moderador: Dr. E. Martínez Montero.

#### 71. VALORACIÓN DE COMPONENTES DEPRESIVOS EN NIÑOS CON TDAH

Gutierrez-Rojas E.; Ruiz-Ramos MJ.; Cubero- Millán; Hidalgo Calero A.; Justicia-Martínez F; Naranjo A.; Molina-Carballo A.

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.  
eMail: isacubero83@hotmail.com

**Introducción.** El Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) es, actualmente un problema de magnitud internacional. Debido a que tiene su inicio en edades tempranas, se trata de un proceso crónico que llega a observarse en la adolescencia e incluso en el adulto. Tiene una alta prevalencia (3-7%) en niños en edad escolar, además de una alta comorbilidad y afecta a los distintos ámbitos de la vida escolar, social y familiar. La concepción más moderna lo considera un trastorno comportamental, al que se sumarían factores ambientales, lo cual desencadenaría finalmente las dificultades adaptativas y alteraciones conductuales propias de la enfermedad.

**Objetivo.** En la presente aportación se pretende estudiar la relación existente entre niños con TDAH y las manifestaciones depresivas.

**Material y método.** Estudio descriptivo trasversal con análisis de variables de carácter psicológico y clínico. En el estudio participaron 259 niños con edades comprendidas entre los 8 y 14 años, de los cuales 183 eran varones, y los otros 76 mujeres. Esta muestra a su vez está dividida en 2 grupos. Los participantes del primer grupo fueron seleccionados por cumplir criterios diagnóstico de TDAH, según el DSM-IV-TR. Este primer grupo estaba formado por 128 sujetos (101 varones y 27 mujeres) todos ellos seleccionados en el servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Cecilio. El grupo No-TDAH está formado por sujetos que no cumplen criterios diagnósticos de TDAH. Lo forman 131 sujetos (82 varones y 49 mujeres), seleccionados de distintos centros educativos de primaria y secundaria, localizados en la provincia de Málaga. Las pruebas psicológicas utilizadas para la evaluación de las variables de estudio fueron el Inventario de Depresión Infantil (CDI) (Kovacs,1992), que cuenta con 2 escalas las cuales miden Disforia y Autoestima.

**Resultados.** Los primeros análisis mostraron unos niveles medios de sintomatología hiperactiva de 6,02 (DT=4,26); de déficit de atención 7,06 (DT=4,54); y trastorno de la conducta 8,77 (DT=7,21). En cuanto a la depresión se obtuvo un nivel medio de 10,70 (DT= 6,46). Los niveles medios de disforia fueron de 3,98 (DT=3,51) y en cuanto a la autoestima negativa de 6,72 (DT=3,56). Se encuentran diferencias entre la muestras de sujetos con y sin TDAH en sintomatología depresiva. Entre los sujetos con TDAH el 13,23% presentan depresión, frente al 8,23% de los sujetos del grupo control.

**Conclusiones.** La sintomatología depresiva esta presente en los niños con TDAH, y en consecuencia, en aquellos casos donde se evidencie debe plantearse la idoneidad de llevar a cabo intervenciones psicológicas que combinen tanto la actuación sobre la hiperactividad-impulsividad, el deficit de atención, como el aspecto depresivo.

#### 72. VALORACIÓN DE TRASTORNOS COMPORTAMENTALES EN NIÑOS CON TDAH

Gutierrez-Rojas E.; Cubero-Millán I.; Ruiz-Ramos MJ.; Hidalgo Calero A; Justicia-Martínez F; Naranjo A, Molina-Carballo A.

Centro de Trabajo: Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
Email: mruizramos@gmail.com

**Introducción.** El Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad presenta una elevada prevalencia, entre un 3 y un 6% de los niños en edad escolar. Afecta al niño en distintos ámbitos de su vida, social familiar y escolar. Además de la sintomatología característica de este trastorno (hiperactividad, déficit de atención e impulsividad) el 50% de los pacientes asocian trastornos del comportamiento, entre los que podemos destacar; ansiedad, problemas de aprendizaje, mayor frecuencia de

abuso de sustancias, conductas adictivas y agresión. En esta experiencia se pretende valorar la presencia de trastornos comportamentales en niños con TDAH

**Material y método.** Estudio descriptivo trasversal con análisis de variables de carácter psicológico y clínico. En el estudio participaron 259 niños con edades comprendidas entre los 8 y 14 años, de los cuales 183 eran varones y 76 mujeres. Esta muestra a su vez está dividida en 2 grupos. Los participantes del primer grupo fueron seleccionados por cumplir criterios diagnóstico de TDAH según el DSM-IV-TR. Este primer grupo estaba formado por 128 sujetos (101 varones y 27 mujeres) todos ellos seleccionados en el servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Cecilio. El grupo control (No-TDAH) está formado por sujetos que no cumplen criterios diagnósticos de TDAH. Lo forman 131 sujetos (82 varones y 49 mujeres), seleccionados de distintos centros educativos de primaria y secundaria, localizados en la provincia de Málaga. En primer lugar se obtiene de cada sujeto la edad, sexo y posibles enfermedades. Las pruebas psicológicas utilizadas para la evaluación de las variables de estudio fueron el Cuestionario de Capacidades y Dificultades (SDQ-Cas), el cual valora 25 atributos del comportamiento del niño y los divide en 5 escalas: 1) síntomas emocionales, 2) problemas conductuales, 3) hiperactividad/problemas de atención, 4) problemas relacionados con los iguales y 5) conducta prosocial.

**Resultados.** Los primeros análisis mostraron unos niveles medios de sintomatología hiperactiva de 6,02 (DT=4,26); de déficit de atención 7,06 (DT=4,54); y trastorno de la conducta 8,77 (DT=7,21). En cuanto a los trastornos de la conducta los valores medios son de 3,20 (DT= 3,24); problemas con los compañeros 2,10 (DT=2,03); conducta prosocial 7,63 (DT=1,68); síntomas emocionales 3,13 (DT=2,49); e hiperactividad 5,66 (DT=2,94) Se encuentran diferencias entre las muestras de sujetos con TDAH y sin TDAH en trastornos comportamentales. El 19,28% de los sujetos con TDAH frente al 9,02% en sujetos del grupo control.

**Conclusiones.** La relación entre problemas comportamentales ha quedado establecido fuera de toda duda, ya que nuestro modelo explica una importante influencia entre ambas variables, de forma que cuanto mayor gravedad hay en los síntomas del TDAH mayor índice de problemas comportamentales presenta el paciente. Con este resultado debería plantearse la idoneidad de llevar a cabo intervenciones psicológicas que combinen tanto la actuación sobre el problema asociado a hiperactividad/impulsividad, el déficit de atención y los problemas comportamentales que se observan en cada caso.

### 73. PREVENCIÓN DE ACCIDENTES EN NIÑOS

Serafín Rodríguez López

Hospital General de Jerez de la Frontera (Cádiz).

eMail: serafin.rodriguez.lopez@gmail.com

**Introducción.** Sabemos que los accidentes en pediatría es un motivo frecuente de consultas en los Servicios de Urgencias, constituyendo una causa importante de morbi- mortalidad en la edad pediátrica, es por ello que los padres deben estar informados de la prevención de los mismos. La AEPap ha editado un capítulo de información sobre prevención de accidentes en las diferentes etapas de la vida.

**Objetivo.** Realizar un estudio prospectivo en el servicio de urgencias pediátricas del Hospital de Jerez de la Frontera mediante cuestionarios a los padres que acudían a la urgencia ,dirigidos a indagar la prevención que realizan en función de las recomendaciones de la AEP ap.

**Material y método.** Hemos realizado un estudio prospectivo, transversal en 105 familias que han acudido al Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro Hospital mediante cuestionarios dirigidos a la familia según edades: de 0-2 años , de 2-6 años y 6-12 años, para observar si conocían y seguían las recomendaciones dadas por sus Pediatras EBAP. Los encuestados se agruparon según las edades anteriormente referidas constituyendo grupos de 21 ,44 y 40 respectivamente. Se ha estratificado además por nivel socio-cultural familiar (primaria, secundaria, universitaria). Los cuestionarios constan de 12 cuestiones , la mayoría de respuesta única y algunas de respuesta múltiple.

**Resultados.** Se obtuvo un tamaño muestral de 105, obteniéndose como resultados totales (Tablas en Póster):

**Conclusiones.** La mayoría de la población conoce las recomendaciones de prevención de accidentes infantiles si bien no siempre las aplica. Creemos que desde Atención Primaria debemos seguir trabajando aprovechando la relación con la familia para aconsejar e instruir a los padres en la prevención de accidentes fácilmente evitables, haciendo incapie en la importancia de la prevención así como aconsejar para evitar en niños preadolescentes conductas delictivas en un futuro.

### 74. PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME: A PROPOSITO DE UN CASO

M<sup>a</sup> José Pérez Ortega, M<sup>a</sup> Amparo Fernández Campos, Luisa Seijas Vázquez, Ernestina Azor Martínez

Centro de Trabajo: Pediatría,UGC Virgen del Mar –Los Molinos. Distrito Sanitario Almería.

Email: mjperezortega@hotmail.com

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA) es una enfermedad cutánea de origen desconocido caracterizada por la aparición brusca de lesiones polimorfas que tienden a desarrollar necrosis central. Fue diferenciada de la forma crónica de la enfermedad por Mucha en 1916, y denominada con el nombre de PLEVA por Habermann en 1925, por lo que también se la conoce como enfermedad de Mucha-Habermann. Se ha observado en diferentes razas, siendo más frecuente en pacientes jóvenes pudiendo presentarse incluso en recién nacidos. Clínicamente, se caracteriza por la aparición brusca de lesiones cutáneas generalizadas eritemato-descamativas, variceliformes, que a veces se acompaña durante los 2-3 primeros días de fiebre, mal estado general, cefalea y artralgia ocasional, localizadas preferentemente en tronco y raíz de extremidades y, con menos frecuencia, en palmas, plantas y mucosas. Los brotes son sucesivos, lo que confiere a las lesiones un aspecto muy polimorfo.

Presentamos el caso de una niña de 4 años de edad, sin antecedentes familiares de interés, fruto de una primera gestación a término y parto eutócico, que acudió a nuestra consulta para la valoración de una erupción cutánea de comienzo brusco, de 15 días de evolución y localizada en cara, tronco y extremidades levemente pruriginosa, que se había precedido de un episodio de febrícula y astenia. La niña había sido valorada al inicio del cuadro clínico en el servicio de urgencias siendo diagnosticada de Varicela habiendo recibido tratamiento con antihistamínicos de primera generación. A la exploración física presentaba numerosas pápulas liquenoides eritematoedematosas de predominio en tronco y en extremidades, aunque también se veía afectada la cara. El diámetro de las lesiones estaba comprendido entre 0,5 y 1 cm. Algunas de estas lesiones estaban recubiertas por escamas adheridas y otras por costras necróticas.

El resto de la exploración física fue compatible con la normalidad. Los estudios analíticos realizados (hemograma, bioquímica sanguínea, sedimento de orina) fueron normales. La serología frente a micoplasma, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr resultaron negativas. Con la sospecha diagnóstica de Pleva se consulta con el servicio de Dermatología quien confirma el diagnóstico y se inicia tratamiento según la bibliografía más reciente con Azitromicina: 500mg (Lunes) y 250mg (Martes, Miércoles, Jueves y Viernes). Se repitió la pauta al cabo de 2 semanas (semana 1 y 3 del mes), durante un total de 3 meses. Tópicamente se utilizó el protopic al 0,1% por las noches en las lesiones más pronunciadas junto con exposición solar diaria breve. La mejoría fue importante, desapareciendo prácticamente todas las lesiones quedando zonas hipopigmentadas y sin presentar ningún efecto adverso durante el tratamiento.

**Conclusiones.** La PLEVA es una enfermedad muy poco frecuente clasificada dentro del grupo de las parapsoriasis. Su etiología permanece aún desconocida, aunque la hipótesis más aceptada sugiere una reacción de hipersensibilidad frente a un microorganismo, debido a la observación de brotes epidémicos, a la respuesta en muchos casos al tratamiento antibiótico y a la presencia de una posible lesión vascular mediada por inmunocomplejos. También se ha relacionado con otros agentes infecciosos como agentes virales, infecciones estreptocócicas de vías respiratorias altas, toxoplasmosis adquirida, infección por VIH, con el consumo de diferentes productos químicos o con la exposición a detergentes e insecticidas. Creemos importante el conocimiento de esta entidad por los pediatras ya que su diagnóstico no es fácil, por su escasa frecuencia no se sospecha clínicamente, pero requiere plantearse un diagnóstico diferencial con otras entidades muy frecuentes y eminentemente pediátricas como la pitiriasis rosada, la psoriasis en gotas, los exantemas virales (fundamentalmente con la varicela debido al aspecto polimorfo de las lesiones), las reacciones medicamentosas y otras dermatosis eczematosas.

### 75. COLESTASIS COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Ibáñez M, Giménez F, Sánchez M, Ortega A, Bonillo A.  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.  
Email: mercetati@hotmail.com

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis febril sistémica aguda y autolimitada cuya etiología es desconocida. Su diagnóstico es clínico en base a los hallazgos más frecuentes de la enfermedad, pero existe un amplio espectro de manifestaciones. Se ha descrito anteriormente la aparición de ictericia obstructiva con disfunción hepática debido a hídrops vesicular hasta en un 13% de los casos en algunas series. Sin embargo, la colestasis sin anomalías en la vesícula y conductos biliares ha sido referida en la bibliografía en escasas ocasiones.

**Material y métodos.** Revisamos retrospectivamente las historias clínicas de los niños diagnosticados de EK desde el 01/01/00 hasta el 31/08/10 en nuestro centro según los criterios clínicos propuestos en 2004 por la American Heart Association. Seleccionamos aquellos que habían presentado datos clínicos y analíticos de colestasis durante el curso del cuadro clínico.

**Resultados.** De los 31 casos de EK diagnosticados en nuestro centro en este período, tres de ellos (9'7%) presentaron ictericia y elevación de Bilirubina Total ( $B_T$ ), FA y GGT, con Ecografía abdominal sin alteración objetivable de hígado, vesícula biliar y vías biliares intra y extrahepáticas. En los tres casos la resolución de la

colestasis fue paralela a la mejoría del resto del cuadro clínico.

**Conclusiones.** 1. La colestasis es una posible manifestación de la EK que puede preceder al cuadro clínico característico de esta enfermedad. 2. El hallazgo de hiperbilirrubinemia en un niño con un síndrome febril sin foco debería hacer considerar la EK una opción en el diagnóstico diferencial.

### 76. INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS: ¿CONGÉNITA O ADQUIRIDA?

G. Martínez Espinosa, J. Aguirre Rodríguez, P. Aguilera López, J. Ramos Lizana, J. Espin Gálvez, A. Bonillo Perales.  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.  
Email: la\_luna85@hotmail.com

**Introducción.** La infección por citomegalovirus (CMV) es la infección congénita más frecuente en los países desarrollados, así como una de las causas más frecuentes de retraso psicomotor y sordera neurosensorial de origen infeccioso. La infección fetal en los primeros meses de gestación y la presencia de una elevada carga viral durante el embarazo se relacionan con un mayor riesgo de infección sintomática al nacimiento y secuelas posteriores. En cambio, la infección adquirida (a través de la leche materna, canal del parto, transfusiones sanguíneas u otras fuentes) suele ser asintomática y no parece asociarse a secuelas a largo plazo. Presentamos dos casos clínicos en relación a estas dos variantes temporales de infección.

**Caso clínico 1:** Antecedentes perinatales: recién nacido a término sin antecedentes perinatales de interés. Exploración física al nacimiento: normal. Somatometría: peso 2270g (p3), talla: 46,5cm (p3-25), PC: 30cm (<p3). Exámenes complementarios: Ecografía cerebral: múltiples calcificaciones intracraneales y dilatación de ventrículos laterales. RMN: hipoplasia cerebelosa y áreas de polimicrogiria occipital bilateral. Serología CMV: IgM positivo e IgG negativo. Serología materna CMV: IgM positiva. PEATC: hipoacusia moderada-severa. Con diagnóstico de infección congénita sintomática por CMV se inicia tratamiento con Ganciclovir. Evolución: al alta mantiene seguimiento en consulta de neuropediatría presentando un retraso psicomotor severo.

**Caso clínico 2:** Antecedentes perinatales: madre con Síndrome de Alagille. Embarazo gemelar controlado con serologías negativas, parto por cesárea a las 28 semanas. Al nacimiento presenta distres respiratorio que precisa ventilación mecánica, resto normal. Somatometría: peso: 894 g(p 25), talla: 32cm (p <3), PC: 24cm (p3-25). Exámenes complementarios: Ecografía cerebral: normal. Fondo de ojo: área avascular en zona II en ambos ojos. Evolución: permanece en UCIN hasta el tercer mes de vida, precisando transfusiones de hemoderivados por anemia multifactorial. A los 3 meses de vida se objetiva IgM positiva a CMV con IgG negativa. Orina: AgCMV positivo con PCR en plasma negativa. Madre y hermana gemela serología negativa. PCR a CMV en bolsas de concentrado de hemáties de donantes: negativa. Durante el primer año de vida presenta un retraso psicomotor moderado con audición normal.

**Conclusiones.** Dado que la primera manifestación de la infección por CMV pueden ser sus secuelas, la distinción entre una infección congénita y una adquirida puede ser compleja. Para elaborar un diagnóstico retrospectivo es posible la realización de PCR en sangre seca de papel de filtro (Guthrie Card), técnica que ha demostrado una sensibilidad del 71-100% y una especificidad del 99-100%. En el segundo caso presentado, la causa del retraso psicomotor es probablemente debida a la prematuridad del recién nacido.

eMail: reyes.jaldo@gmail.com

### 77. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN NUESTRO MEDIO

M. I. Garzón Cabrera, A. Bonillo Perales, F. Giménez Sánchez, M. Sánchez Forte  
Centro de Trabajo: Hospital Torrecárdenas. Almería.  
Email: marisa\_aldeilla@hotmail.com

**Objetivos.** Determinar las características clínicas y epidemiológicas de las infecciones osteoarticulares atendidas desde el 01/01/2000 hasta el 14/09/2010 en el área de Pediatría del Hospital Torrecárdenas.

**Introducción.** Las infecciones osteoarticulares son una patología infecciosa relativamente infrecuente en la infancia. Cuando se producen, es importante reconocer los signos y síntomas en fases precoces, para establecer un diagnóstico y tratamiento que permitan la curación sin secuelas. El tratamiento antibiótico se debe iniciar de forma empírica según la edad del paciente, y en ocasiones en el drenaje de la zona afectada.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo. Se revisan 25 historias clínicas con diagnóstico de artritis séptica y/o osteomielitis. Se recogen las siguientes variables: Edad, Sexo, Vía de inoculación, Etiología, Clínica, Localización, Métodos diagnósticos y Tratamiento.

**Resultados.** Se revisan 17 casos de artritis séptica, 5 de osteomielitis y 3 de osteomielitis junto con artritis séptica. En los casos analizados de infecciones osteoarticulares hemos obtenido los siguientes resultados: la media de edad es de 4 años, y en cuanto al sexo se dieron en 16 varones (67%) frente a 9 mujeres (33%). Las vías de inoculación fueron la hematogena (72%), directa (20%) y por contigüidad (8%). Los gérmenes aislados fueron el *Estafilococo aureus* (14%), *Estafilococo aureus* resistente a oxacilina (4%), *Streptococo pyogenes* (4%), *Kingella Kingae* (4%), *Estafilococo coagulasa* negativo (4%) y *Salmonella* (4%). Los síntomas que refirieron fueron dolor (100%), fiebre (90%) e impotencia funcional (84%). Los signos observados en la exploración fueron edema (91%), aumento de la temperatura local (50%) y eritema (32%). Las artritis sépticas se localizaron en rodillas (55%), caderas (25%) y tobillos (20%). Las osteomielitis se localizaron en fémur (38%), tibia (38%), húmero (12%) y costal (12%). Las exploraciones complementarias realizadas fueron radiografía simple ósea (80%), ecografía (42%), gammagrafía (30%) y RMN (33%). El hemocultivo fue positivo en el 24% de los casos. El tratamiento administrado fue antibioterapia (100%) y punción articular (75%).

**Conclusiones.** Las infecciones osteoarticulares afectan generalmente a niños de entorno a 4 años, es más frecuente en varones, la vía de inoculación suele ser la hematogena y el germen aislado con mayor frecuencia es el *Estafilococo aureus*. Es por tanto muy importante reconocer los síntomas (el dolor y la fiebre son los más constantes) y signos (edema con mucha frecuencia presente) de infección para establecer un diagnóstico y tratamiento tanto antibiótico empírico precoz como drenaje, si precisa, que permitan la curación. En la artritis séptica la articulación con mayor frecuencia afectada fue la rodilla y en la osteomielitis el fémur y la tibia. Por tanto, concluimos que lo ocurrido en nuestro medio se asemeja a lo publicado hasta el momento.

### 78. TRATAMIENTO CON METILFENIDATO EN LA ENURESIS NOCTURNA.

Autores: Jaldo Jiménez MR, Sánchez Osorio FI, De la Fuente Romero M, García Aguilar MT, Talero Islán M

**Presentación del caso clínico.** Se presenta el caso de un niño de nueve años con Enuresis Nocturna primaria desde hace 3 años que ha tenido diferentes tipos de tratamiento (desmopresina, oxibutinina y refuerzo psicológico) sin respuesta a los mismos. En una consulta a demanda clínica de atención primaria la madre comenta los problemas psicológicos de su hijo por este problema. Tiene 9 años y no quiere ir a casa de ningún amigo. Se siente avergonzado. Hablando con la madre nos refiere que en el colegio tiene regular rendimiento. La profesora lo nota que presta poca atención. Ante esto, se le pasa el cuestionario de déficit de atención e hiperactividad (TDAH), y se comprueba un déficit de atención sin hiperactividad. Tras hablar con la madre, se decide iniciar tratamiento con metilfenidato. La respuesta al tratamiento es muy buena, no solo mejora el rendimiento escolar sino que desaparece la Enuresis Nocturna, con la consiguiente mejoría psicológica de nuestro paciente.

**Justificación.** Es conocida la asociación de TDAH y la Enuresis Nocturna, si bien es más frecuente reconocerla cuando hay un componente de hiperactividad, pero a veces, cuando solo se presenta con déficit de atención en edades escolares, esta asociación se infradiagnostica y se retrasa el tratamiento. Destacar los problemas psicológicos secundarios asociados a la Enuresis Nocturna en un niño de esta edad junto con los del TDAH. Por todo esto, es importante reconocer ambas entidades para su diagnóstico precoz y tratamiento.

**Conclusión.** En nuestro caso el tratamiento con metilfenidato mejoró la Enuresis Nocturna asociada al Déficit de Atención; por tanto cuando nos encontremos un caso de Enuresis Nocturna, debemos investigar si presenta un Déficit de Atención con o sin hiperactividad, puesto que en tal caso el enfoque terapéutico sería diferente.

### 79. SÍNDROME HIPONATRÉMICO HIPERTENSIVO. UNA ENTIDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

E. Pérez González, MJ Carpio Linde, G. García Matas, J. Rubio Cordero, J. Glez Hachero. M. Navarro Merino  
Hospital Virgen Macarena, Sevilla  
Email: pg.elena@gmail.com

**Introducción.** El Síndrome Hiponatremico Hipertensivo (SSH) es una entidad rara en la infancia. Se caracteriza por hiponatremia, hipopotasemia, proteinuria e hipertensión arterial grave de origen renovascular.

**Material y métodos.** Niño de 2 años remitido por test de concentración patológico resistente a desmopresina, policitemia y síndrome poliuria-polidipsia de 4 meses de evolución. Resultados: exploración: TA 181/119. Resto sin hallazgos. Pruebas Complementarias: Hb 17.2g/l, Na<sup>+</sup> 129 meq/l, K<sup>+</sup> 3 meq/l, alcalosis metabólica, aldosterona y renina plasmática elevadas. Test de concentración. Osmolaridad urinaria 246mosm/kg tras desmopresina. Ecografía doppler renal: discreta asimetría derecha, Renograma con captopril: curva renal derecha con amplitud disminuida y aplanamiento de la curva en los primeros 15 minutos tras captopril. Angio RNM: disminución de tamaño del riñón derecho, doble arteria renal derecha. Arteriografía: riñón derecho irrigado por dos arterias que nacen directamente de la aorta abdominal y rama segmentaria para la zona media y polo superior que presenta una estenosis severa de un 95%. Se diagnostica de SSH secundario a HTA severa por estenosis de arteria renal, presentando una evolución favorable tras la cirugía, corrigiéndose la policitemia y manteniéndose actualmente

## Sesión de comunicaciones

asintomático con cifras tensionales en p75 con IECA en monoterapia.

Conclusiones. El SHH es poco frecuente en niños y hay que pensarlos en situaciones de hipertensión arterial y alteraciones electrolíticas sanguíneas. La HTA grave conlleva en el riñón sano un mecanismo compensador de natriuresis por presión que produce pérdida renal de agua, que provoca la poliuria polidipsia y las alteraciones iónicas

### 80. SÍNDROME DE ALPORT: ESTUDIO DEL GEN COL4A5 COMO NUEVA ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

E. Pérez González, MJ Carpio Linde, J.Glez Hachero. M. Navarro Merino  
Hospital Virgen Macarena, Sevilla.  
Email: pg.elena@gmail.com

Objetivo. El Síndrome de Alport es una enfermedad renal hereditaria caracterizada por hematuria y fallo renal progresivo, con frecuencia acompañado de sordera neurosensorial y afectación ocular, debida a una afectación del colágeno tipo IV. El objetivo es buscar líneas alternativas al diagnóstico anatomopatológico en edades tempranas

Material. Niño de 3 años con hematuria macroscópica recidivante. Madre diagnosticada de Síndrome de Alport a los 12 años. Hermanos de la madre sanos.

Exploración. peso 13.2 kg (P50-75), talla 90cm (P75-90), TA 88/68mmHg. No hallazgos patológicos en la exploración. Pruebas complementarias. Eco abdominal normal. Ferritina 26 ng/ml. Perfil renal, ASLO, C3, C4 e inmunoelectroforesis normales. Serología hepatitis B, C y Mantoux negativos. Hematíes dismórficos de origen glomerular en orina. Función renal: FG 130 ml/min/1.73m<sup>2</sup>, aclaramiento de creatinina 133 mg/min/1.73 m<sup>2</sup>, proteinuria 21.6 mg/m<sup>2</sup>/h, calciuria 1.79 mg /kg/día. Informe oftalmológico normal. Audiometría normal.

Resultados. Estudio mutacional de COL4A5 en raíz de cabello: mutación G606R en hemicígosis en exón 25. Se inicia tratamiento con enalapril y losartan con evolución clínica favorable, manteniéndose estable la función renal y controles audiológicos y oftalmológicos normales.

Conclusiones: este síndrome presenta tres patrones de herencia, transmitiéndose en 80% de los casos ligado a X (gen COL4A5). El procedimiento habitual que confirma la sospecha clínica es la biopsia renal. La cadena de colágeno  $\alpha 5(IV)$  también se encuentra en otros tejidos afectados, por ello se realizan estudios inmunohistoquímicos en piel y actualmente también en raíz de cabello como procedimiento diagnóstico poco invasivo y alternativo. Sin embargo, un resultado normal no descarta el diagnóstico, dependiendo de la expresión o no de la mutación en la membrana epidérmica. El mejor conocimiento de las bases moleculares permitirá elaboración de estrategias terapéuticas que en un futuro deberían evitar la evolución de la enfermedad.

## Sesión 9

Sábado 2 de Octubre. 12.30-13.45 h.

Moderador: Dr. C. Ruiz Cosano y Dr. M. Molina Oya

### 81. USO DE ANTICUERPOS MONOCLONALES EN LA TERAPIA CONTRA EL CÁNCER

Azahara M<sup>a</sup> Porras Pozo; M<sup>a</sup> Elena Mateos González ; M<sup>a</sup> José Peña Rosa.

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades. Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Email: azahara.porras@gmail.com

Introducción. El cáncer es una de las principales causas de muerte en los países desarrollados. En los últimos años se ha producido un gran avance en su diagnóstico y tratamiento. Así, el uso de anticuerpos monoclonales (AcMo) se han convertido en una eficaz y atractiva alternativa terapéutica. Los requisitos principales que deben cumplir estos anticuerpos es que tengan suficiente especificidad y afinidad por las células tumorales, que no se expresen en células sanas del individuo y que presenten mínima antigenicidad y máxima efectividad citotóxica. Ejemplos de AcMo que se emplean en la actualidad en la terapia oncológica pediátrica son el Nimotuzumab y el Bevacizumab. El Nimotuzumab es un AcMo humanizado contra el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), inhibiendo a las células cancerosas que dependen de este factor para crecer. El Bevacizumab es un anticuerpo humanizado contra el factor de crecimiento vascular (VEGF), sobreexpresado en procesos tumorales, produciendo un efecto antiangiogénico.

Pacientes y métodos. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes tratados con AcMo en nuestra Unidad.

Resultados. Fueron tratados con AcMo 4 pacientes varones:

Paciente 1. Edad: 8 años. Diagnóstico: Glioblastoma multiforme en progresión. Se empleó Nimotuzumab asociado a Temozolomida. Presentó Remisión parcial mantenida durante 10 meses. Posteriormente progresión de la enfermedad y fallecimiento.

Paciente 2. Edad: 14 años. Diagnóstico: Astrocitoma anaplásico. Se inició terapia con Bevacizumab asociado a Temozolomida como tratamiento de rescate en neoplasia 2<sup>a</sup> en paciente afecto de Leucemia linfobástica aguda que había recibido quimioterapia (QT) y radioterapia (RT) Total Body. Falleció por enfermedad progresiva a los 3 meses de iniciar tratamiento.

Paciente 3. Edad: 15 años. Diagnóstico: Meduloblastoma refractario al tratamiento convencional. Uso de Bevacizumab en combinación con QT vía oral (ciclofosfamida alterna con etopósido cada 3 semanas) más celecoxib diario. Actualmente en Muy Buena Remisión Parcial tras 18 meses fuera de tratamiento.

Paciente 4. Edad: 10 años. Diagnóstico: Glioblastoma multiforme actualmente en recidiva e intolerancia a QT convencional. En tratamiento con Bevacizumab, celecoxib y ciclofosfamida con etopósido alternos.

Comentarios. Los AcMo fueron bien tolerados logrando el control de la enfermedad en 3 pacientes. Asimismo aumentan la supervivencia y mejoran la calidad de vida en procesos oncológicos con pobre pronóstico.

### 82. ENFERMEDAD DE MÉNÉTRIER ASO-CIADA A INFECCIÓN POR CITOMEGA-LOVIRUS

A. Carbonero Santaella; I. Alonso Pérez; A. Varo Rodríguez; P. Terol Barrero; J. Romero Cachaza; J. González Hachero.

Centro de Trabajo: Hospital Universitario Virgen Macarena. Servicio de Pediatría. Sección de Infectología pediátrica.  
Email: irene\_alonso@hotmail.com

Objetivo. Presentación de un caso de Enfermedad de Ménétrier asociada a síndrome mononucleosico por citomegalo-lovirus por su escasa frecuencia en pediatría tanto del proceso en si como de su etiología.

Caso clínico. Varón de 3 años que ingresa en

nuestro hospital por fiebre diaria de 17 días de evolución en tratamiento con antibioterapia sin mejoría clínica. A la exploración presenta edemas palpebrales y en dorso de pies así como hepatomegalia de 1,5cm por debajo del reborde costal. Con la sospecha de síndrome mononucleosico se solicita hemograma, bioquímica y serología objetivándose linfocitosis 65% (9000 linfocitos/ml), anemia microcítica hipocrómica ferropénica (Hb 10,7gr/dl), aumento de transaminasas (GOT 156 U/L y GPT 303 U/L) y serología positiva a citomegalovirus. Tras 5 días de ingreso hospitalario presenta buen estado general, afebril y controles analíticos normales por lo que se decide alta con tratamiento de la anemia ferropénica asociada a la mononucleosis. Una semana después reingresa por aparición súbita de edemas generalizados, hipoventilación por derrame pleural derecho y signo de de la oleada ascítica. En pruebas complementarias se aprecia hiponatremia e hipoproteinemia, elevación nuevamente de transaminasas (GOT 116 U/L y GPT 61 U/L) y acidosis respiratoria. Se realiza ecografía toraco-abdominal que informa de importante derrame pleural derecho y ascitis; proteinograma con hipoalbuminemia, orina normal sin presencia de proteinuria, inmunidad humoral con IgA 33mg/dl, IgG 246mg/dl y proteínas en heces positiva. Ante esta nueva clínica se decide ingreso en UCI para monitorización y drenaje del derrame pleural que presentó características de trasudado. Con la nueva sospecha de enteropatía pierde proteínas se realizó endoscopia digestiva alta visualizando pliegues engrosados e hipertróficos en mucosa gástrica que es friable y de fácil sangrado. La biopsia evidencia la presencia de pólipos hiperplásicos e hiperplasia foveolar sugestiva de Enfermedad de Ménétrier.

**Resultado.** Las medidas terapéuticas adoptadas fueron de sostén (monitorización, sedoanalgesia, protector gástrico, toracocentesis con colocación de tubo de drenaje, seroalbumina y diuréticos intravenosos). La evolución favorable con desaparición de edemas y asintomático al alta.

**Comentario.** La enfermedad de Ménétrier es una gastropatía pierde proteínas que debuta de forma brusca con hipoproteinemia, edemas, vómitos y dolor abdominal. En la infancia se asocia a una infección, generalmente viral, que provoca una disregulación en el crecimiento epitelial siendo el citomegalovirus el agente etiológico más frecuente implicado, como bien ocurrió en nuestro paciente. Esta rara entidad clínica se caracteriza por la presencia de pliegues gástricos engrosados, hiperplasia de criptas, atrofia de glándulas y aumento del espesor global de la mucosa gástrica. Suele presentarse en los primeros años de vida con predominio en varones. El proteinograma refleja la hipoalbuminemia, en el Test de Gordon (proteínas en heces) se puede apreciar la pérdida de proteínas y la endoscopia con biopsias manifiestan la hiperplasia de mucosa gástrica. Como conclusión, se sospechará esta enfermedad en niños que presenten de forma brusca hipoproteinemia y edemas sin causa renal ni hepática que las justifiquen y sobre todo si se asocia a infección por citomegalovirus previa o concomitante al cuadro clínico.

### **83. MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI TIPO I SINTOMÁTICA. CASOS CLÍNICOS**

Fernández-Ramos J, Sánchez Rodríguez A, Camino León R, López-Laso E, Alcoba-Conde AA.  
Unidad de Neurología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba  
Email: h02feraj@hotmail.com

**Introducción.** La malformación de Arnold-Chiari (MACH) es un descenso de las amígdalas cerebelosas al menos 5 mm bajo el foramen magno. Aunque la mayoría de los pacientes están asintomáticos, las manifestaciones clínicas más frecuentes son la cefalea occipital que empeora con la maniobra de Valsalva y los síncope. En ocasiones puede ocasionar siringomielia e hidrocefalia.

#### **Casos clínicos.**

**Caso 1:** Niña de 10 años, con antecedente de craneosinóstosis intervenida al año de vida, que consulta por cefalea de 6 meses de evolución, progresiva en últimos meses, de localización hemisférica, opresiva, a veces con vómitos matutinos, no le despierta de noche. Exploración física: laterocolis izquierdo, nistagmo a la mirada extrema izquierda, signos de piramidalismo derecho. Resonancia Magnética (RM) cerebral y espinal: MACH tipo I asociada a siringomielia cervical extensa. Se realiza descompresión suboccipital con extirpación de arco posterior C1 con evolución favorable.

**Caso 2:** Niña de 23 meses sin antecedentes de interés que consulta por episodios frecuentes de dolor cervice-occipital y palidez facial, en ocasiones asociados a vómitos proyectivos. Exploración física: normal. RM cerebral y espinal: MACH tipo I. Se realiza craneotomía suboccipital descompresiva desapareciendo la sintomatología.

**Comentarios.** Aunque la MACH suele ser un hallazgo incidental en estudios de neuroimagen, ocasionalmente puede ser sintomática en la infancia. La descompresión quirúrgica es el tratamiento de elección. En la literatura se discute la magnitud del descenso de amígdalas cerebelosas para considerar el diagnóstico de la MACH, así como las indicaciones quirúrgicas.

### **84. LA COREA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**

Fernández-Ramos J, Alcoba-Conde AA, López-Laso E, Camino-León R., Sánchez Rodríguez A.  
Unidad de Neurología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba  
Email: h02feraj@hotmail.com

**Introducción.** La corea se caracteriza por movimientos involuntarios, no propositivos, bruscos, asimétricos, rápidos, que cambian de una zona corporal a otra sin un patrón rítmico. La corea adquirida más frecuente en la infancia es la corea de Sydenham seguida por la causada por lupus eritematoso sistémico (LES).

**Caso clínico.** Niño de 13 años, con antecedentes de hipotiroidismo adquirido en los meses previos en tratamiento farmacológico sustitutivo, que presenta de forma brusca corea generalizada. Refiere cefalea frecuente y dificultad para el habla en últimos días, junto a ello presenta artralgias en tobillos y manos de carácter inflamatorio, fotosensibilidad cutánea y aftas orales ocasionales. Se realizaron las siguientes pruebas: hemograma y bioquímica normales, ECG, ecocardiograma, serología ASLO, frotis faríngeo para bacterias normales. Serologías a distintos gérmenes negativas. Velocidad de eritrosedimentación discretamente elevada, estudio de autoinmunidad, incluyendo anticoagulante lúpico, anticuerpos antinucleares, anti DNA, antibeta2glicoproteína y antitiroglobulina marcadamente positivo. La resonancia magnética cerebral con angiorresonancia no detectó alteraciones significativas. Ante el diagnóstico de corea lúpica con anticuerpos antifosfolípido fuertemente positivos se inició tratamiento con prednisona y anticoagulación con acenocuramol experimentando una mejoría clínica progresiva hasta la desaparición de la sintomatología neurológica.

Comentarios. En el LES, ha sido descrita la corea hasta en el 3% de los pacientes pediátricos. La corea puede preceder a la afectación de los otros órganos incluso en años por lo que ante una corea en un paciente pediátrico debe realizarse una búsqueda activa de esta enfermedad.

### 85. DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL SÍNDROME DE DRAVET

Fernández-Ramos J, Alcoba-Conde AA, Camino-León R, López-Laso E, Sánchez Rodríguez A.

Unidad de Neurología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba  
Email: h02feraj@hotmail.com

Introducción. La epilepsia mioclónica severa de la infancia o síndrome de Dravet (SD) es una encefalopatía epiléptica poco frecuente que pertenece a las denominadas epilepsias catastróficas de la infancia. Presenta tres estadios evolutivos en la enfermedad: fase febril, fase catastrófica y fase de secuelas. Las mutaciones heterocigotas en el gen *SCN1A*, que codifica la subunidad 1-alfa de los canales de sodio dependientes del voltaje, son la causa de este síndrome.

Caso clínico. Niña que presentó crisis febriles recurrentes desde los 5 meses de vida, generalizadas y parciales, que se alternan con algunas afebriles. En el segundo año de vida inició crisis mioclónicas pluricotidianas de difícil control, siendo tratada con ácido valproico y topiramato, junto a ello se hizo evidente un retraso madurativo leve-moderado mayor en área del lenguaje. Ante la sospecha de SD se realizó estudio genético mediante la secuenciación de los genes *SCN1A* y *GABRG2* y estudio de MLPA, detectándose una mutación de novo, tipo missense, previamente no descrita: cambio c.2792 G>A; p.R931H en el exón 15 del gen *SCN1A* provocando un cambio de un aminoácido de arginina a histidina en la posición 931 de la proteína.

Comentarios. Las mutaciones en el gen *SCN1A* se asocian a distintos fenotipos epilépticos tan variados como el SD, síndrome de West, síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsia generalizada criptogénica o epilepsia generalizada con crisis febriles plus. El descubrimiento de nuevas mutaciones permite avanzar en las correlaciones genotipo – fenotipo en estos síndromes.

### 86. PUBARQUIA PRECOZ COMO SIGNO DE ALARMA PARA EL DIAGNÓSTICO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA FORMA TARDÍA

Constanza Navarro Moreno; María Rosario Benavides Román; Antonio Vicente Pintor; Francisco Vela Enríquez; Ana Rosa Sánchez Vázquez; Amalia Garrido Hernández; Francisco Cañabate Recio

Centro de Trabajo: Empresa Pública Hospital de Poniente. El Ejido. Almería  
Email: conavarro80@hotmail.com

Introducción. Se define pubarquia precoz por la aparición de vello antes de los 8 años en niñas, y de los 9 años en niños. En el 6-8% de los casos es debida a una hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) de presentación tardía, la mayoría por déficit de 21-hidroxilasa. Una cuestión debatida es si se debe tratar o no a estos pacientes, recomendándose en general tratar a los que presenten síntomas: aceleración de la edad ósea, hirsutismo, acné... La terapia de elección es la hidrocortisona, o la dexametasona una vez alcanzada la talla adulta, buscando la dosis mínima que permita controlar el hiperandrogenismo.

Caso clínico. Niña de 10 años y 3 meses remitida a nuestra consulta de Endocrinología Pediátrica a los 9 años y 6 meses por hipercolesterolemia (243 mg/dl) e hipertrigliceridemia (293 mg/dl). Presenta peso 48'700 kg (+1'8DS), talla 140 cm (+0'5DS), IMC 24'8 (+2'09DS), con talla diana 158'2 ±8 cm (+0'7DS/-2'3DS). Aporta tallas previas, con talla a los 5 años y 10 meses de 112 cm (-0'9DS). Como antecedentes personales refiere pubarquia a los 6 años y 7 meses, y de los antecedentes familiares destaca la muerte de un tío materno en periodo neonatal sin causa explicable, siendo el resto de antecedentes normales. A la exploración física presenta hirsutismo y pubarquia en estadio III-IV de Tanner. En el estudio hormonal basal se detecta 17-OH-progesterona (17-OH-P) en rango de HSC (46'70 ng/ml), con aumento de DHEA-S (273 µg/dl). Resto de estudio hormonal (ACTH, cortisol, testosterona, androstendiona, eje gonadal y hormonas tiroideas) dentro de la normalidad, con ionograma normal. La edad ósea se encuentra 3 años adelantada con respecto a la cronológica. Dada la clínica y los hallazgos analíticos se diagnostica HSC forma tardía y se inicia hidrocortisona. El estudio molecular detecta la mutación Val281Leu en homocigosis en el gen *CYP21A2*, que se asocia con HSC forma tardía.

Conclusiones. Ante un caso de pubarquia precoz o signos de hiperandrogenismo marcado es fundamental descartar siempre una HSC forma tardía, por tanto la determinación de 17-OH-P matutina debe ser obligatoria en el estudio inicial de estos casos, a fin de que esta enfermedad no se infradiagnostique. Niveles de 17-OH-P por debajo de 2 ng/ml y por encima de 4 ng/ml tienen buenos valores predictivo negativo y positivo, por tanto el test de ACTH debe reservarse para aquellos pacientes con niveles entre 2 y 4 ng/ml.

La identificación precoz de esta enfermedad es fundamental para poder iniciar tratamiento en aquellos casos con clínica de hiperandrogenismo y mejorar así el pronóstico de talla y reducir la hiperandrogenización. Es también fundamental hacer estudio genético para identificar posibles mutaciones clásicas que se puedan transmitir a la descendencia.

Hoy por hoy el tratamiento más aceptado para su uso en Pediatría siguen siendo los glucocorticoides. En el momento actual no existe un consenso claro sobre la actuación, ni sobre cuánto tiempo mantener el tratamiento.

### 87. PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE COMO COMPLICACIÓN TRAS LA VACUNA TRIPLE VÍRICA

Domínguez González T, Tortosa Pinto P, Tribak M, Uberos Fernandez J, Del Moral Romero E, Moreno Madrid F.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.  
Email: tjdominguez@gmail.com

Introducción. La trombocitopenia definida como recuento plaquetario inferior a 150000 mm<sup>3</sup>, es frecuente en un gran número de patologías. La causa más frecuente es la destrucción inmune de las plaquetas. El diagnóstico de púrpura trombocitopénica inmune (PTI) precisa que se cumplan cuatro requisitos entre los que se encuentran: 1) trombocitopenia acompañada de síndrome purpúrico, 2) ausencia de enfermedad infecciosa aguda concomitante, 3) ausencia de patología sistémica de base y de toma de fármacos y 4) megacariocitos normales o aumentados en médula ósea

Caso clínico. Lactante de 16 meses de edad que ingresa por exantema petequeal generalizado y equimosis en miembros inferiores de 2 días de evolución. Hemograma al ingreso con 4000 plaquetas, resto normal; coagulación y bioquímica normales. Antecedentes personales: OMA tratada con antibioterapia 2 semanas antes y primera dosis

de la vacuna triple vírica 4 semanas antes; resto, sin interés. Se realiza biopsia-aspiración de médula ósea: serie megacariocítica moderadamente hiperplásica, con abundantes formas inmaduras resto de series normales. Serologías virus hepatitis B, rubéola, varicela, citomegalovirus, virus herpes 1 y 2, parvovirus B19, VIH, toxoplasma: negativas. Anticuerpos antiplaquetarios directos e indirectos negativos. Durante su evolución precisó varias pautas de corticoterapia e inmunoglobulina intravenosa. Hemograma previo al alta con 189000 plaquetas. Se dio de alta con seguimiento en consulta de Hematología Infantil evolucionando favorablemente.

**Conclusión.** Aunque sin lugar a dudas los riesgos superan a los beneficios, desde 1993 varias revisiones sistemáticas encuentran que los niños vacunados con triple vírica tienen un riesgo algo mayor que la población general de desarrollar trombocitopenia clínicamente significativa. Es una complicación poco frecuente (1 de 30.000-40.000 vacunados o 1 de 100.000-1.000.000 dosis) que puede presentarse hasta 2 meses tras la vacunación, con un pico máximo de aparición entre las 2 y 3 semanas post-vacuna. El curso clínico suele ser transitorio y benigno y se recupera completamente en los 6 meses desde su inicio, no habiéndose publicado ningún caso fatal. El riesgo de trombopenia es mayor tras el padecimiento de la enfermedad natural (1/6000 casos de sarampión o 1/3000 casos de rubéola) que tras la vacunación. El riesgo de recurrencia de PTI tras recibir la dosis "booster" de vacuna es extremadamente bajo y no justifica la no vacunación.

### **88. DIAGNÓSTICO DE Distrofia Muscular de Duchenne: Presentación de un caso por duplicación**

O. Fernández de la Cruz<sup>1</sup>, A. López Lafuente<sup>1</sup>, A. Polo Antúnez<sup>1</sup>, P. Barros García<sup>1</sup>, P.J. García Cuesta<sup>1</sup>, J. Gónzalez de Buitrago Amigo<sup>1</sup>, M.J. López Rodríguez<sup>1</sup>, MD. Peña Martín<sup>1</sup>, P. Gallana<sup>2</sup>, C. García Flores<sup>3</sup>, V. Carretero Díaz<sup>1</sup>.  
Centro de Trabajo: Servicio de Pediatría del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres<sup>1</sup>. Servicio de Genética del Hospital de Santa Creu y Sant Pau de Barcelona<sup>2</sup>. Servicio de Neurofisiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres<sup>3</sup>.  
Email: canfermin@gmail.com

**Introducción.** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, causada por mutaciones en el gen de la distrofina, que se encuentra en el locus Xp21.2, y está formado por 79 exones. El 65% de las mutaciones son grandes deleciones que se distribuyen en la región central de gen denominada "punto caliente mayor" (exones 44 al 52), el 30% son mutaciones puntuales y el 7% son duplicaciones. La técnica de PCR múltiple puede detectar el 93% de las deleciones y es útil en el diagnóstico prenatal, siendo la primera opción diagnóstica para DMD. El desarrollo de nuevas técnicas como MLPA (amplificación múltiple de sondas dependientes de ligando) permiten el diagnóstico de duplicaciones en el 87% de los casos de gen de la distrofina negativos para deleciones mediante PCR y la detección de portadoras.

**Caso clínico.** niño de 7 años remitido para estudio por presentar desde hace 2 años marcha inestable, caídas frecuentes y dificultad para subir escaleras. Antecedentes familiares: padres de 41 años sanos y un hermano y hermana de 15 y 14 años sanos. Antecedentes personales: DPM normal. Regulares resultados escolares. EF: P: 30,900 kg (P90-97). T:123,5 cm (P75). PC: 53,9 cm(P75-90). Fenotipo normal. Pares craneales normales. Fondo de ojo normal. Dislalias. Disminución de fuerza a nivel proximal. Arreflexia rotuliana. Retracción aquilea. Hipertrofia gemelar

evidente. Marcha dandinante. Le cuesta pasar de decúbito a sedestación. Signo de Gowers positivo. Le cuesta subir un escalón. No puede hacer balance. Adiadococinesia. No escoliosis. Hiperlordosis lumbar compensadora. Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma, VSG y coagulación normales. Bioquímica: GOT 190 UI/L. GPT 249 UI/L. LDH 2228 UI/L. CK 11.098 UI/L TSH 9,8 T4L 2,1. Resto normal. EMG: compatible con miopatía. ECG-ecocardiograma: normales. Función pulmonar normal. Estudio genético: 1) patrón normal con PCR múltiple, 2) técnica MLPA: aumento de intensidad de banda con la sonda P034 para los exones 8, 9 y 10 y los exones 11, 12, 13, 14, 15 y 16 con sonda P035. Estos resultados corresponderían con la existencia de una duplicación frameshift (desfase del molde de lectura de la proteína) desde el exón 8 al 16, ambos inclusive. Inicia tratamiento rehabilitador con fisioterapia y uso de férulas antiequino para uso nocturno, corticoides orales y levotiroxina. Estudio genético de la hermana pendiente.

**Comentarios.** En la DMD no existe tratamiento curativo por lo que el abordaje clínico multidisciplinar está dirigido a retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida. La administración de corticoides combinada con terapia rehabilitadora se relaciona a largo plazo con preservación de la capacidad ventilatoria, prolongación de la marcha independiente, menor riesgo de desarrollar escoliosis y disminución en la frecuencia de complicaciones respiratorias y cardíacas. El uso combinado de técnicas de PCR múltiple y MLPA permiten detectar deleciones y duplicaciones en el gen de la distrofina, no sólo en pacientes sino también en posibles portadoras y en diagnóstico prenatal.

### **89. PANCREATITIS EN LA INFANCIA: UNA REALIDAD CLÍNICA EN NUESTRO MEDIO**

Navarro Moreno, Constanza; Rabaneda Bueno, Raúl; Sánchez Vázquez, Ana Rosa; Muñoz Vélchez, María José; Callejón Fernández, Elia; Infante Márquez, Pilar; Vicente Pintor, Antonio; Cañabate Recio, Francisco  
Empresa Pública Hospital de Poniente. El Ejido. Almería.  
Email: conavarr80@hotmail.com

**Introducción.** La pancreatitis es una enfermedad necro-inflamatoria del páncreas que puede presentarse de forma aguda o como un cuadro crónico recurrente. Se caracteriza por la aparición de dolor abdominal asociado a una elevación de las enzimas pancreáticas. Su incidencia en la infancia es muy baja, por lo que se requiere un alto nivel de sospecha para establecer su diagnóstico y así poder iniciar el tratamiento de forma precoz.

**Casos clínicos.** Caso 1: Niño de 10 años y 9 meses originario de China, sin antecedentes de interés, que acude a nuestro servicio de Urgencias por cuadro de dolor epigástrico y vómitos de 24 horas de evolución. Como único hallazgo analítico presenta elevación de amilasa (478 UI/L). En ecografía abdominal destaca una inflamación pancreática. Se completa estudio con TAC donde se observa pancreatitis aguda grado C sin necrosis, con pequeña calcificación en cola. Se inicia nutrición parenteral y analgesia. Presenta fiebre con elevación de PCR (20'12 mg/dl) y leucocitosis (L 24450, N85%), por lo que se pauta antibioterapia con buena respuesta. La amilasa desciende hasta 1296 UI/L y la lipasa hasta 665 UI/L, con descenso posterior. Se completa estudio con lipidograma normal, y serologías víricas y test del sudor negativos, sin antecedente de consumo de fármacos. Se diagnostica de Pancreatitis aguda idiopática.

Caso 2: Niña de 14 años vista por primera vez en nuestro servicio de Pediatría a los 12. Presenta desde los 5 años dos-tres episodios anuales de cuadro febril, algunos

asociados a dolor abdominal y vómitos. En ocasiones presenta elevación de la amilasa y lipasa séricas (cifras máximas 809 UI/L y 528 UI/L respectivamente), hipertrigliceridemia y patrón de colestasis, que no son constantes en todas los episodios. Se descarta proceso infeccioso subyacente, con test del sudor negativo. La ecografía y TAC abdominales son normales. Se realiza CPRE objetivándose únicamente retraso en la evacuación del contraste en el colédoco sin llegar a cumplir los criterios típicos (>45 minutos), y se realiza dilatación endoscópica del esfínter de Oddi, ante sospecha de posible disfunción. Se encuentra en estudio por fiebre de origen desconocido asociada a pancreatitis crónica recidivante.

**Conclusión.** La pancreatitis se considera un proceso muy poco frecuente en la edad pediátrica, sin embargo es probable que su incidencia esté subestimada por una falta de sospecha diagnóstica por parte de los pediatras. La pancreatitis puede tener graves consecuencias, un diagnóstico precoz, junto a un control estrecho de la enfermedad son esenciales para reducir la morbi-mortalidad. Por tanto se debe sospechar una pancreatitis ante todo cuadro de dolor abdominal en la infancia.

### 90. INFECCIÓN POR VIRUS HERPES COMO POSIBLE DESENCADENANTE DE HEPATITIS AUTOINMUNE

M. Lardón Fernández; . A. María Ortega Morales; F. Justicia Martínez.; T. Domínguez González; M. Gamarra Samanez; Florian Herman; F. Moreno Madrid.  
Hospital Clínico S. Cecilio de Granada. Unidad Clínica Pediatría.  
eMail: fmorenomadrid@yahoo.es

**Introducción.** La hepatitis autoinmune (HAI), es una enfermedad inflamatoria del hígado de etiología desconocida. En su patogenia intervienen factores genéticos, inmunológicos, autoantígenos, de forma que un individuo genéticamente predispuesto, la interacción con un agente desencadenante, producirá un proceso autoinmune cuya diana será el hígado. Existen evidencias que implican a los virus del sarampión, Epstein Barr y virus de la hepatitis (HA), como desencadenantes de HAI. Presentamos el caso de un niño de 18 meses donde donde una infección previa por herpes tipo I, podría haber actuado como desencadenante.

**Caso clínico.** Niño de 18 meses, ingresado a los 10 meses de vida por un proceso febril que evolucionó de forma favorable. Con posterioridad al alta se recibió una serología positiva a virus herpes I (IgM). Reingresa un mes después para valoración de hipertransaminemia asintomática (GOT: 900, GPT: 800), con el resto de parámetros hepáticos no alterados. Las transaminasas se normalizan en pocos días, siendo dado de alta con el diagnóstico de hepatitis tóxica (estaba tomando amoxicilina clavulánico), o viral (herpes), de buena evolución. 4 meses después presenta un reasenso de transaminasas (GPT: 560, GOT: 46). Se realiza diagnóstico diferencial de hipertransaminemia de forma ambulatoria (el paciente presentaba un excelente estado general, y en la exploración física sólo se detectaba una discreta hepatomegalia). En la analítica general tiene una IgG de 1300, y una IgA de 106. Ante la existencia de hipertransaminemia con hipergammaglobulinemia se sospecha una hepatitis autoinmune (ya que constituyen sus hallazgos analíticos más típicos); diagnóstico que parece confirmarse con la positividad de los Acs antimúsculo liso (1/320). Score diagnóstico internacional: probable (entre 10- 15 puntos). Se deriva a consulta de hepatología donde se programa para biopsia hepática

**Discusión.** En la patogenia de la HAI intervienen agentes desencadenantes, entre los que se ha demostrado el virus del sarampión. Epstein Barr y VHA. Probablemente por un mecanismo de mimetismo molecular , se va a originar el daño hepatocelular. Se produce un trastorno de la inmunorregulación, mediado por susceptibilidad genética , que va a originar la producción de autoanticuerpos frente a antígenos hepatocelulares. En nuestro paciente el agente desencadenante parece haber sido una infección previa por virus Herpes I. Otra particularidad del caso es su poca edad. Existen 2 subtipos de HAI: tipo I con anticuerpos antimúsculo liso (ASMA) y tipo II con anticuerpos antimicrosomales de hígado riñón (LKM). El paciente pertenece al tipo I, en la que la edad media para el diagnóstico son los 9 años.

### 91. QUILOTÓRAX Y CARDIOPATIA CONGENITA EN RECIEN NACIDO CON SÍNDROME DE DOWN. EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

Vicente Pintor, Antonio; Garrido Hernandez Amalia; Navarro Moreno Constanza; Sanchez Vazquez, Ana Rosa; Simon Escamez Gema; Muñoz Vilchez, Maria Jose.  
Empresa Publica Hospital de Poniente. El Ejido.  
Email: antoniovicentepintor@hotmail.com

**Introducción.** La aparición de distres respiratorio y cianosis en las primeras horas de vida, es un reto diagnóstico y terapéutico en un recién nacido con síndrome de Down, entre los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, la presencia de un quilotórax es poco frecuente.

**Caso clínico.** Paciente recién nacido con fenotipo Down con peso al nacimiento 3480 g. Apgar 4/8 y reanimación tipo III. Comienza con dificultad respiratoria con Silverman de 6, taquipnea marcada y cianosis inmediatamente posterior al parto, que no mejora pese a aporte de oxígeno suplementario, presentando unas saturaciones mantenidas de 85%, por lo que precisa intubación y traslado a hospital de referencia. En Rx torax presenta cardiomegalia y derrame pleural izquierdo que tras ser drenado se constata la presencia de un quilotórax. Se inicia alimentación con monogen. En el estudio cardiologico se detecta la presencia de una Comunicación interventricular perimembranosa amplia, un Ductus persistente amplio con Shunt I-D, con una hipertensión pulmonar severa asociada de aproximadamente 80 mmHg (estimada por insuficiencia tricuspídea), por lo que empieza tratamiento con digital y diuréticos. Posteriormente se diagnostica de Hipotiroidismo con TSH 490,850uUI/ml ; T4 libre 0,21 ng/dl y bocio difuso hiperfuncionante, por lo que inicia tratamiento con Levotiroxina. El paciente presenta una evolución tórpida, con descompensaciones frecuentes de su cuadro cardiológico y con sepsis de origen respiratorio de repetición, con escasa ganancia ponderal, pese a nutrición enteral y seguimiento por la unidad de gastroenterología. Se valora en varias ocasiones en Hospital de Referencia para posible intervención quirúrgica, pero dadas las características del paciente, se demora su intervención. El paciente fallece en una descompensación de su cuadro de base por una infección de origen respiratorio a los 4 meses de edad.

**Conclusiones.** El paciente con Síndrome de Down es de una especial complejidad, con patología de diversa consideración y de distintos órganos y aparatos, lo que nos obliga a tratarlos desde un punto de vista multidisciplinario y atendiendo a las complicaciones que pueden surgir. El paciente que nos ocupa presentó complicaciones respiratorias, cardiologicas, digestivas, infecciosas que terminaron con el fallecimiento del lactante.

### 92. PACIENTES PEDIÁTRICOS ATENDIDOS EN EL ÁREA DE OBSERVACIÓN DE URGENCIAS DE UN HOSPITAL COMARCAL. ESTUDIO PROSPECTIVO.

Vicente Pintor, Antonio; Garrido Hernández Amalia; Navarro Moreno, Constanza; Simón Escamez Gema; Mohmoud Mohmed Ahmed Mohmed Ali; Cañabate Reche, Francisco; Sánchez Vázquez Ana Rosa.

Empresa Pública Hospital de Poniente. El Ejido.  
Email: antoniovicentepintor@hotmail.com

**Introducción.** El servicio de urgencias es el lugar de acceso al hospital de los pacientes pediátricos, conocer las características, el tipo de patología y de qué manera se observan es fundamental para detectar áreas de mejora y poner en marcha actuaciones para mejorar la asistencia en dicha área.

**Pacientes y métodos.** Se ha realizado un estudio prospectivo, recogiendo los datos de edad, sexo, nacionalidad, motivo de observación, tiempo en observación, técnicas realizadas, monitorización, pruebas complementarias realizadas, acceso intravenoso, diagnóstico al alta, tratamiento y destino final en el mes de febrero de 2010.

**Resultados.** Pasaron a observación un total de 49 pacientes, de los cuales 26 fueron varones. La edad de estos pacientes osciló entre los 20 días y los 13 años, de los cuales 17 eran menores de un año, 11 entre uno y dos años y el resto mayores de 2 años. El 39% de los pacientes atendidos eran de otras nacionalidades, entre los que destacan los magrebíes con un 20% del total, los sudamericanos con un 10% y a partes iguales los subsaharianos y de Europa del este un 4,5% cada uno. Las causas (entre paréntesis la más frecuente por especialidad) por las que pasaron a observación fue de origen respiratorio en un 30% (distres respiratorio), digestivo en un 25% (dolor abdominal y vómitos), neurológico en un 17% (convulsiones febriles), infeccioso 12% (síndromes febriles en lactantes) y otras en un 16% (causa social, intoxicaciones, hematuria...). Los pacientes pasaron una media de 11,4 horas en observación, en las que se les tomaron una media de 2,1 constantes, se monitorizó a un total de 20 pacientes (41%), se le realizaron pruebas complementarias a 43 pacientes (88%), que consistieron en un hemograma y bioquímica en un 77%, coagulación en un 30%, gasometría 30%, VRS en lavado nasal un 30%, radiografía en un 37%, vía IV un 77,5%, sueroterapia un 71% y se realizaron interconsultas en un 10% de los casos.

Los diagnósticos más frecuentes fueron el de Bronquiolitis en un 30% de los casos, dolor abdominal inespecífico o GEA en un 10%, convulsiones febriles en un 8%, otros diagnósticos menos frecuentes pero destacables fueron una meningoencefalitis por Virus de Herpes simple, una otomoiditis, una glomerulonefritis, una Papilitis, una parasitosis abdominal, un brote de Enfermedad inflamatoria intestinal. Se administró antibioterapia a un 18% de los pacientes, salbutamol a un 31%. Terminó hospitalizado un 28% del total de pacientes visto en observación y requirieron traslado al hospital de referencia 2 casos, uno por absceso sacro y otro por meningoencefalitis.

**Conclusiones.** Los pacientes y la patología que se observa en un servicio de urgencias es muy variada, va desde cuadros banales hasta patología muy grave y potencialmente mortal y está condicionada por la época del año (epidemia de bronquiolitis). Nos llama la atención el elevado número de pacientes en el que se realizan pruebas complementarias cruentas (análisis de sangre hasta en un 77% de casos) y radiografías en un 49%, así como la cantidad de vías intravenosas y sueroterapias prescritas, en torno a un 70-80%. El pediatra debe decidir la

actuación y el destino más adecuado en cada caso, por lo que debe conocer las características de sus pacientes y tener un alto grado de sospecha para detectar esa patología poco frecuente pero muy grave. Además debe promover en el servicio de urgencias una actuación menos agresiva de cara a los pacientes pediátricos atendidos.

### 93. TUMORACIONES GENERALIZADAS EN UN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO.

Vela Enríquez Francisco, Vicente Pintor, Antonio; Garrido Hernández Amalia; Navarro Moreno Constanza; Sánchez Vázquez, Ana Rosa; Simón Escamez Gema; Cañabate Reche, Francisco.

Empresa Pública Hospital de Poniente. El Ejido.  
Email: antoniovicentepintor@hotmail.com

La aparición de tumoraciones, de forma generalizada, en un recién nacido a término es un hecho infrecuente y que produce preocupación.

**Caso clínico.** Presentamos a un recién nacido de 38 semanas de gestación, embarazo controlado que cursa sin incidencias. Nace mediante cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal; presenta líquido amniótico teñido. Reanimación tipo III y test de Apgar de 7/8 al minuto y a los cinco minutos. La gasometría al nacimiento muestra un pH alterado (venoso/arterial de 6.89/7.08). Al nacimiento inicia cuadro de dificultad respiratoria con test de Silverman de 3. Aspecto séptico con inestabilidad hemodinámica (cianosis, hipotensión), requiere antibioterapia, con mejoría a partir del 4º día de vida. A los 14 días de ingreso, estando el recién nacido asintomático y con proceso de base en resolución, se detectan tumoraciones de tipo nodular en ambas clavículas, en mejillas y en región paravertebral izquierda. En los días siguientes aparecen nuevas tumoraciones en antebrazos. Se realiza biopsia de las lesiones que concluyen como: necrosis grasa nodular con calcificaciones distróficas y reacción gigantocelular a cuerpo extraño, diagnóstico compatible con necrosis grasa subcutánea. La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una entidad clinicopatológica poco frecuente (descritos aproximadamente 200 casos) y autolimitada que pertenece al grupo de las paniculitis afecta a recién nacidos a término o post-término, que han tenido algún tipo de stress. Durante el período perinatal. Suele cursar generalmente de forma benigna con pocas complicaciones durante su evolución.

**Conclusión.** La aparición de nódulos en un recién nacido nos debe hacer pensar en esta entidad. La necrosis grasa, aunque tiene una incidencia baja y en la mayoría de los casos suele ser de curso benigno no está exenta de. El seguimiento del paciente debe ser amplio controlando fundamentalmente los niveles de calcio. El diagnóstico de certeza es anatomopatológico, que además nos va a servir para hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades que son menos frecuentes pero mucho más graves, como el Esclerema neonatorum y el eritema nodoso fundamentalmente.

### 94. DIAGNÓSTICO DE Distrofia Muscular de Duchenne: Presentación de un caso por duplicación

O. Fernández de la Cruz<sup>1</sup>, A. López Lafuente<sup>1</sup>, A. Polo Antúnez<sup>1</sup>, P. Barros García<sup>1</sup>, P.J. García Cuesta<sup>1</sup>, J. González de Buitrago Amigo<sup>1</sup>, M.J. López Rodríguez<sup>1</sup>, M.D. Peña Martín<sup>1</sup>, P. Gallana<sup>2</sup>, C. García Flores<sup>3</sup>, V. Carretero Díaz<sup>1</sup>.

Servicio de Pediatría del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres<sup>1</sup>. Servicio de Genética del Hospital de Santa Creu y Sant Pau de Barcelona<sup>2</sup>. Servicio de Neurofisiología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres<sup>3</sup>.

Email: canfermin@gmail.com

Introducción. La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, causada por mutaciones en el gen de la distrofina, que se encuentra en el locus Xp21.2, y está formado por 79 exones. El 65% de las mutaciones son grandes deleciones que se distribuyen en la región central de gen denominada "punto caliente mayor" (exones 44 al 52), el 30% son mutaciones puntuales y el 7% son duplicaciones. La técnica de PCR múltiple puede detectar el 93% de las deleciones y es útil en el diagnóstico prenatal, siendo la primera opción diagnóstica para DMD. El desarrollo de nuevas técnicas como MLPA (amplificación múltiple de sondas dependientes de ligando) permiten el diagnóstico de duplicaciones en el 87% de los casos de gen de la distrofina negativos para deleciones mediante PCR y la detección de portadoras.

Caso clínico. niño de 7 años remitido para estudio por presentar desde hace 2 años marcha inestable, caídas frecuentes y dificultad para subir escaleras. Antecedentes familiares: padres de 41 años sanos y un hermano y hermana de 15 y 14 años sanos. Antecedentes personales: DPM normal. Regulares resultados escolares. EF: P: 30,900 kg (P90-97). T:123,5 cm (P75). PC: 53,9 cm(P75-90). Fenotipo normal. Pares craneales normales. Fondo de ojo normal. Dislalias. Disminución de fuerza a nivel proximal. Arreflexia rotuliana. Retracción aquilea. Hipertrofia gemelar evidente. Marcha dandinante. Le cuesta pasar de decúbito a sedestación. Signo de Gowers positivo. Le cuesta subir un escalón. No puede hacer balance. Adiadococinesia. No escoliosis. Hiperlordosis lumbar compensadora. Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma, VSG y coagulación normales. Bioquímica: GOT 190 UI/L. GPT 249 UI/L. LDH 2228 UI/L. CK 11.098 UI/L TSH 9,8 T4L 2,1. Resto normal. EMG: compatible con miopatía. ECG-ecocardiograma: normales. Función pulmonar normal. Estudio genético: 1) patrón normal con PCR múltiple, 2) técnica MLPA: aumento de intensidad de banda con la sonda P034 para los exones 8, 9 y 10 y los exones 11, 12, 13, 14, 15 y 16 con sonda P035. Estos resultados corresponderían con la existencia de una duplicación frameshift (desfase del molde de lectura de la proteína) desde el exón 8 al 16, ambos inclusive. Inicia tratamiento rehabilitador con fisioterapia y uso de férulas antiequino para uso nocturno, corticoides orales y levotiroxina. Estudio genético de la hermana pendiente.

Comentarios. En la DMD no existe tratamiento curativo por lo que el abordaje clínico multidisciplinar está dirigido a retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida. La administración de corticoides combinada con terapia rehabilitadora se relaciona a largo plazo con preservación de la capacidad ventilatoria, prolongación de la marcha independiente, menor riesgo de desarrollar escoliosis y disminución en la frecuencia de complicaciones respiratorias y cardíacas. El uso combinado de técnicas de PCR múltiple y MLPA permiten detectar deleciones y duplicaciones en el gen de la distrofina, no sólo en pacientes sino también en posibles portadoras y en diagnóstico prenatal.

### 95. PANCREATITIS EN LA INFANCIA: UNA REALIDAD CLÍNICA EN NUESTRO MEDIO

Navarro Moreno, Constanza; Rabaneda Bueno, Raúl; Sánchez Vázquez, Ana Rosa; Muñoz Vilchez, María José; Callejón Fernández, Elia; Infante Márquez, Pilar; Vicente Pintor, Antonio; Cañabate Recio, Francisco  
Empresa Pública Hospital de Poniente  
Email: conavarro80@hotmail.com

Introducción. La pancreatitis es una enfermedad necro-inflamatoria del páncreas que puede presentarse de forma aguda o como un cuadro crónico recurrente. Se caracteriza por la aparición de dolor abdominal asociado a una elevación de las enzimas pancreáticas. Su incidencia en la infancia es muy baja, por lo que se requiere un alto nivel de sospecha para establecer su diagnóstico y así poder iniciar el tratamiento de forma precoz.

Casos clínicos. Caso 1: Niño de 10 años y 9 meses originario de China, sin antecedentes de interés, que acude a nuestro servicio de Urgencias por cuadro de dolor epigástrico y vómitos de 24 horas de evolución. Como único hallazgo analítico presenta elevación de amilasa (478 UI/L). En ecografía abdominal destaca una inflamación pancreática. Se completa estudio con TAC donde se observa pancreatitis aguda grado C sin necrosis, con pequeña calcificación en cola. Se inicia nutrición parenteral y analgesia. Presenta fiebre con elevación de PCR (20'12 mg/dl) y leucocitosis (L 24450, N85%), por lo que se pauta antibioterapia con buena respuesta. La amilasa asciende hasta 1296 UI/L y la lipasa hasta 665 UI/L, con descenso posterior. Se completa estudio con lipidograma normal, y serologías víricas y test del sudor negativos, sin antecedente de consumo de fármacos. Se diagnóstica de Pancreatitis aguda idiopática. Caso 2: Niña de 14 años vista por primera vez en nuestro servicio de Pediatría a los 12. Presenta desde los 5 años dos-tres episodios anuales de cuadro febril, algunos asociados a dolor abdominal y vómitos. En ocasiones presenta elevación de la amilasa y lipasa séricas (cifras máximas 809 UI/L y 528 UI/L respectivamente), hipertrigliceridemia y patrón de colestasis, que no son constantes en todas los episodios. Se descarta proceso infeccioso subyacente, con test del sudor negativo. La ecografía y TAC abdominales son normales. Se realiza CPRE objetivándose únicamente retraso en la evacuación del contraste en el colédoco sin llegar a cumplir los criterios típicos (>45 minutos), y se realiza dilatación endoscópica del esfínter de Oddi, ante sospecha de posible disfunción. Se encuentra en estudio por fiebre de origen desconocido asociada a pancreatitis crónica recidivante.

Conclusión. La pancreatitis se considera un proceso muy poco frecuente en la edad pediátrica, sin embargo es probable que su incidencia esté subestimada por una falta de sospecha diagnóstica por parte de los pediatras. La pancreatitis puede tener graves consecuencias, un diagnóstico precoz, junto a un control estrecho de la enfermedad son esenciales para reducir la morbi-mortalidad. Por tanto se debe sospechar una pancreatitis ante todo cuadro de dolor abdominal en la infancia.

### 96. ABSCESOS CEREBRALES MÚLTIPLES POR CITROBACTER KOSERI EN LACTANTE DE UN MES DE VIDA

Marín López, L; Valenzuela Molina, O; Rodríguez Belmonte, R; Uberos Fernández, J. Cobo Peralta, M.

Hospital Universitario San Cecilio de Granada. Servicio de Pediatría.

Email: rociobel1983@hotmail.com

La infección por citrobacter es una causa infrecuente de enfermedad neonatal grave. Este microorganismo gran negativo de la familia de las Enterobacteriaceae presenta durante los 2 primeros meses de vida una importante afinidad por el sistema nervioso central pudiendo dar lugar a meningitis y abscesos cerebrales. Diferentes factores de virulencia del género Citrobacter facilitan su invasión y supervivencia en células epiteliales que dificultan la difusión de los antibióticos al foco de infección y justificarían la alta mortalidad (entorno al 30%) de dichas infecciones en la etapa neonatal.

## Sesión de comunicaciones

Caso clínico. Se presenta el caso de un lactante de un mes y medio de vida que consulta por irritabilidad y que se ingresa para despistaje de infección del tracto urinario por presentar sistemático de orina patológico. Como antecedentes personales se trata de un lactante a término que presentó a la semana de vida infección del tracto urinario por E. coli y meningitis por Citrobacter Koseri (aislado en LCR) permaneciendo en tratamiento intravenoso hasta resolución clínica y analítica. A la exploración en el segundo ingreso destaca fontanela plena y aumento de perímetro cefálico con respecto a medición previa al nacimiento. Se solicita una ecografía transfontanelar donde se evidencian hallazgos de leucomalacia periventricular y una RMN cerebral en la que se diagnostica de abscesos cerebrales bilaterales de predominio frontal. Se inicia tratamiento intravenoso con meropenem y sulfametoxazol-trimetropin durante 6 semanas y posteriormente se realiza seguimiento mediante pruebas de imagen que evidencian reducción de las colecciones purulentas, reducción del edema circundante, cavitación en región frontal derecha y atrofia importante de dicha zona junto a encefalomalacia progresiva. Durante el ingreso se obtuvo un urocultivo de la madre positivo a Citrobacter koseri (previamente negativos durante el embarazo). Debido a imágenes de leucoencefalomalacia residual se sigue en unidad de estimulación precoz con informes favorables de desarrollo psicomotor.